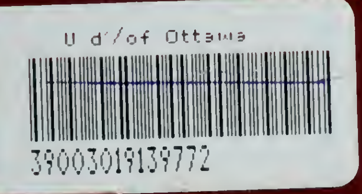


Dr. M. Gendron.



LES MALADIES NERVEUSES

LES

MALADIES NERVEUSES



COURS PROFESSÉ A L'UNIVERSITÉ DE LOUVAIN

PAR

A. VAN GEHUCHTEN

PROFESSEUR ORDINAIRE



LOUVAIN

LIBRAIRIE UNIVERSITAIRE

A. UYSTPRUYST, Editeur

—

1920

AVANT-PROPOS

Ce livre devait paraître en 1915. Les tristes événements de la guerre en ont retardé la publication jusqu'à ce jour.

Il est le dernier travail du professeur Van Gehuchten, celui qu'il achevait en septembre 1914, alors que venaient de disparaître à Louvain, dans les flammes des incendiaires, les trésors scientifiques que ses longues années d'étude y avaient amassés.

A cette œuvre il a donné le meilleur de sa vie; il y songeait encore quelques heures avant de mourir lorsqu'il écrivait ses dernières volontés.

Elle paraît, telle que son auteur l'a conçue, défendant une dernière fois les idées qui lui furent chères. Rien n'y a été changé ni modifié.

La première partie, les quatre cents premières pages ont été reproduites, texte et clichés, d'après l'exemplaire imprimé en 1914.

Les deux cents dernières pages étaient manuscrites. Les clichés qui devaient les illustrer ont disparu dans l'incendie. Les figures qu'on y trouvera ont été reproduites de photographies similaires retrouvées dans son laboratoire.

Ce traité des maladies nerveuses est le complément du cours d'anatomie du système nerveux. Il était destiné aux étudiants de doctorat en médecine et aux médecins beaucoup plus qu'aux spécialistes; comme tel, son auteur en a écarté délibérément toute référence bibliographique et tout nom d'auteur

Ce fut pour moi un pieux et filial devoir d'accomplir les dernières volontés de mon père et de faire paraître ce qui restera comme son testament scientifique.

J'ai la certitude que cet ouvrage sera accueilli avec bonheur par tous ceux qui l'approchèrent, et qu'il sera pour eux un souvenir durable du maître qu'ils ont aimé.

D[r] Paul Van Gehuchten.

Louvain, juillet 1920.

LES MALADIES ORGANIQUES

INTRODUCTION

Les maladies nerveuses peuvent être classées, au point de vue didactique, en deux vastes groupes : les *maladies organiques* et les *maladies fonctionnelles*.

Les *maladies organiques* sont la conséquence d'une lésion anatomo-pathologique que nos moyens d'investigation permettent de mettre nettement en évidence. Cette lésion peut intéresser les *nerfs périphériques*, les *muscles*, ou une partie quelconque du *système nerveux central*.

De là la subdivision toute naturelle des maladies organiques en

1° maladies dues à une lésion des nerfs périphériques,
2° maladies dues à une lésion des muscles et
3° maladies dues à une lésion du système nerveux central.

Celles-ci à leur tour comprennent les maladies :

a) de la moelle épinière,
b) du tronc cérébral,
c) du cervelet,
d) du cerveau et
e) des méninges.

Les *maladies fonctionnelles* constituent un vaste groupe d'affections nerveuses dont nous ignorons complètement la cause anatomo-pathologique, soit que toute lésion matérielle fasse défaut et que la maladie doive être considérée comme étant uniquement la conséquence d'un trouble dans le dynamisme du système nerveux, soit que la lésion existe mais échappe, dans l'état actuel de la science, à nos moyens d'investigation. Ces maladies fonctionnelles portent encore le nom de *névroses*.

MALADIES DUES A UNE LÉSION DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

Anatomie.

Tous les nerfs périphériques cérébro-spinaux — abstraction faite des nerfs sensoriels — sont formés en majeure partie de fibres nerveuses à myéline pourvues d'une membrane de Schwann ; ces *fibres myélinisées* sont d'origine cérébro-spinale.

Les nerfs renferment encore ou peuvent renfermer, en nombre variable, des *fibres amyéliniques* ou fibres de Remak qui sont de nature sympathique.

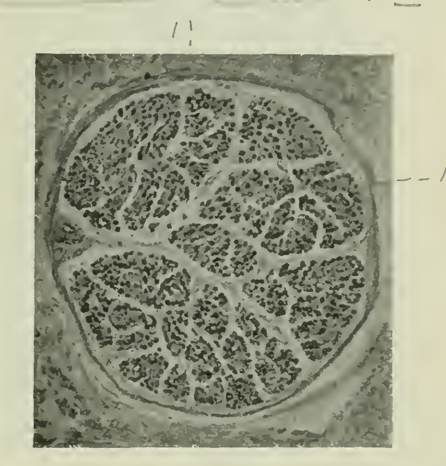


FIG. 1.
Faisceau nerveux montrant les fibres nerveuses, le tissu conjonctif intrafasciculaire et le névrilemme.

Toutes ces fibres sont réunies en faisceaux de volume variable par de fines travées de *tissu conjonctif intrafasciculaire*. Chaque faisceau est entouré par des couches concentriques de tissu conjonctif formant le *névrilemme* (fig. 1). Il y a des nerfs qui ne sont formés que d'un seul faisceau, parce que toutes les fibres sont renfermées dans une même gaine conjonctive ou un même névrilemme. D'autres nerfs sont constitués de plusieurs faisceaux réunis en troncs nerveux par du tissu conjonctif *péri-* ou *interfasciculaire* chargé de graisse, dans lequel courent les vaisseaux sanguins et les vaisseaux lymphatiques (fig. 2).

Physiologie.

Les fibres myélinisées ou fibres d'origine cérébro-spinale peuvent être ou des *fibres de motilité* ou des *fibres de sensibilité*. Les fibres sans myéline ou fibres d'origine sympathique sont exclusivement des *fibres de motilité*, fibres post-ganglionnaires qui président à l'innervation des vaisseaux sanguins, des glandes et des muscles lisses de la peau et des globes oculaires.

Le système nerveux périphérique est essentiellement constitué par [...]emble de cordons plus ou moins volumineux, les nerfs - auxquels incom[be] le double fonction : ou bien de transmettre aux centres les impressions re[c]ueillies à la périphérie, ou bien de transporter à la périphérie les incitat[ions] [illegible]

A. Les *fibres de motilité* ou *fibres centrifuges* se terminent dans les muscles. Elles s'appliquent par des bouquets de ramifications terminales, connus sous le nom de *plaques motrices*, sur les fibres musculaires. Elles maintiennent les muscles dans un état variable de demi-contraction qui forme le *tonus musculaire normal.* Elles exercent sur les fibres musculaires une influence nutritive spéciale

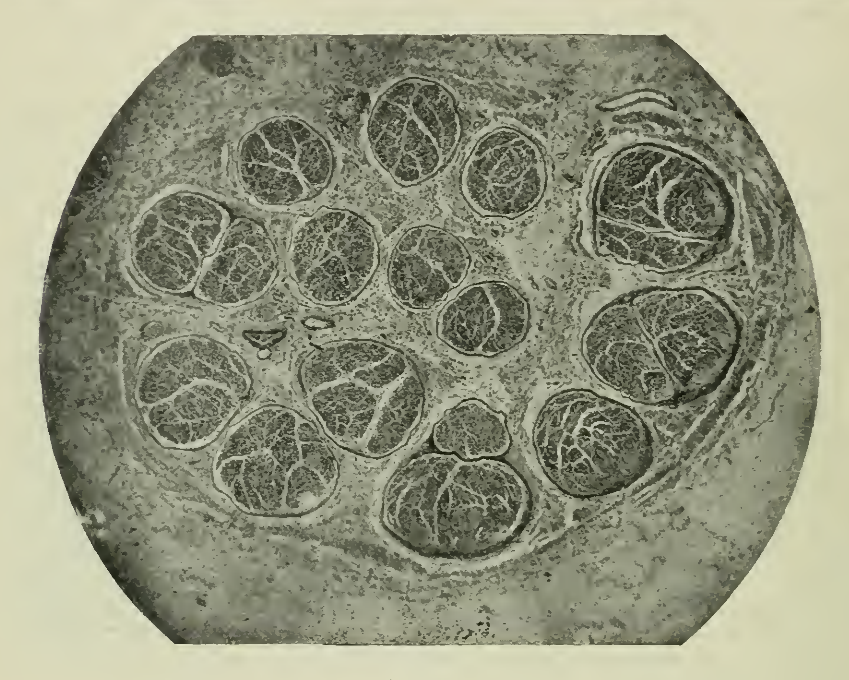


Fig. 2.

Coupe transversale du nerf sciatique : nombreux faisceaux nerveux avec tissu conjonctif interfasciculaire.

appelée *influence tropique*, qui maintient chaque fibre dans son intégrité anatomique et fonctionnelle. Elles interviennent dans le mécanisme de la *motilité volontaire* et dans le mécanisme de la *motilité réflexe*

B. Les *fibres de sensibilité* ou *fibres centripètes* sont ou des *fibres de sensibilité superficielle* ou des *fibres de sensibilité profonde.*

Les *fibres de sensibilité superficielle* se terminent dans les couches profondes de l'épiderme et dans toute l'étendue du derme. Elles recueillent toutes les impressions de sensibilité qui tombent sur la surface cutanée et que l'on subdivise en impressions de *tact*, impressions de *douleur* et impressions de *température.* Elles interviennent encore dans l'exercice de ce qu'on appelle le *sens stéréognosique*, sens qui nous permet de reconnaitre, les yeux fermés, la forme et la nature des objets que nous prenons en mains.

Les *fibres de sensibilité profonde* se terminent dans les muscles, les aponévroses, les tendons, les os, les ligaments et les faces articulaires. Elles nous renseignent sur le degré de contraction de nos muscles et sur la position qu'occupent les uns par rapport aux autres les différents segments de nos membres. Elles forment les éléments indispensables à l'exercice de ce qu'on appelle le *sens musculaire* et le *sens des attitudes segmentaires.*

C. Les *fibres sympathiques* innervent les fibres lisses qui entrent dans la constitution des parois vasculaires. Elles sont les grands facteurs de la circulation périphérique. Elles interviennent dans l'innervation des glandes sudoripares, lacrymales, salivaires et génitales. de même que dans l'innervation des muscles lisses de la peau (muscles redresseurs des poils, muscle aréolaire, muscle dartoïde du scrotum) et des globes oculaires (muscles constricteur et dilatateur de l'iris et muscle ciliaire).

Physiologie pathologique.

Il résulte de ces faits anatomiques et physiologiques que la lésion des nerfs périphériques peut et doit entraîner, soit isolément, soit tout à la fois, des troubles dans la motilité, des troubles dans la sensibilité et des troubles dans la vascularisation périphérique, les sécrétions, l'innervation des muscles lisses de la peau et des globes oculaires. Ces troubles varieront dans leur nature, dans leur groupement et dans leur intensité d'après la constitution anatomique du nerf lésé et d'après la nature et l'intensité de la lésion elle-même.

A. *Fibres de motilité.*

1° L'*interruption brusque* des fibres de motilité par section, écrasement, arrachement ou inflammation supprimera brusquement leur fonctionnement normal ; on observera donc :

L'*abolition de la motilité volontaire* ou la *paralysie* de tous les muscles innervés par le nerf. Cette paralysie sera *brusque* comme la lésion elle-même.

L'*abolition de la motilité réflexe* dans les mêmes muscles.

L'*abolition du tonus musculaire normal* ou l'*atonie.* La paralysie est dite flasque.

La *suspension de l'influence trophique* exercée par le nerf sur les muscles, d'où *atrophie musculaire* qui ne se manifestera qu'un certain temps après la lésion initiale.

2° L'*interruption lente* des fibres de motilité, par *compression lente et progressive,* agira sur le nerf moteur en quelque sorte fibre par fibre. Aussi longtemps que des fibres normales existeront en nombre suffisant dans le nerf, celui-ci conservera jusqu'à un cer-

tain degré son fonctionnement normal ; mais la mise hors de fonction des fibres comprimées entraînera un affaiblissement de ce fonctionnement en rapport étroit avec le nombre des fibres lésées. On verra donc survenir dans les différents muscles innervés par ce nerf :

un *affaiblissement de la motilité volontaire* ou *parésie* pouvant aller jusqu'à la paralysie complète,

un *affaiblissement de la motilité réflexe* pouvant aller jusqu'à son abolition,

une *diminution du tonus musculaire* ou *hypotonie* pouvant aller jusqu'à l'*atonie* complète,

une *disparition des fibres musculaires* en rapport avec le nombre des fibres nerveuses mises hors de fonction, d'où diminution en volume de la masse musculaire ou *atrophie lente et progressive.*

Un fait important à faire ressortir c'est que la lésion d'un nerf moteur périphérique, qu'elle soit destructive ou irritative, entraîne *toujours* des *symptômes de déficit :* affaiblissement ou abolition du fonctionnement normal. Elle ne produit jamais ou presque jamais des symptômes d'excitation ou d'exagération de la fonction normale devant se traduire, si elle devait survenir, par une exagération de la motilité volontaire, une exagération de la motilité réflexe, une augmentation du tonus musculaire, *hypertonicité* ou *contracture,* et une exagération de l'influence trophique normale produisant de l'*hypertrophie musculaire.*

B. *Fibres de sensibilité.*

1° L'*interruption brusque* des fibres de sensibilité entraîne la suppression brusque de leur fonctionnement normal : *perte de la sensibilité superficielle* ou *anesthésie* pour tous les modes de sensibilité cutanée dans la zone de distribution périphérique du nerf lésé, et *perte de la sensibilité profonde* ou sensibilité musculaire.

2° La *compression* des fibres de sensibilité produit des symptômes variables d'après son intensité. Une *compression brusque et violente,* véritable écrasement du nerf, entraîne les mêmes symptômes de déficit que la section.

Une *compression lentement progressive* donne naissance à deux ordres de symptômes : des *phénomènes d'irritation* ou d'*excitation,* puis des *phénomènes d'affaiblissement* ou de *déficit.* Une *compression légère* provoque, dans le domaine cutané correspondant, une sensation d'engourdissement, ou des sensations de picotements désignées sous le nom de fourmillements. Ces troubles de la sensibilité cutanée portent le nom de *paresthésies.* Si la compression augmente les symptômes d'irritation s'accentuent, au point de donner naissance à des *douleurs* d'intensité variable caractéristiques

des *névralgies*, en même temps on peut voir survenir une exagération manifeste du fonctionnement normal, c'est-à-dire une sensibilité plus grande de la zone cutanée correspondante connue sous le nom de *hyperesthésie*.

Si la compression augmente encore on verra survenir des symptômes de déficit se traduisant par de l'*hypoesthésie* pouvant aller jusqu'à l'*anesthésie* cutanée complète.

Les fibres de sensibilité réagissent donc autrement que les fibres de motilité. La lésion d'un *nerf moteur,* quelles que soient son intensité et sa nature, donne toujours des symptômes de déficit : affaiblissement ou abolition du fonctionnement normal. La lésion d'un *nerf sensible* peut provoquer ou des phénomènes d'exagération ou des phénomènes d'affaiblissement de son fonctionnement normal, d'après la nature et l'intensité du traumatisme.

C. *Fibres sympathiques.*

1° La *section* des fibres sympathiques entraîne comme phénomènes de déficit :

a) Des troubles dans l'innervation des organes à muscles lisses dont les plus fréquents concernent la musculature de l'iris et la musculature de la vessie, ainsi que des troubles dans l'innervation cardiaque.

b) Des troubles dans la vascularisation périphérique : la *vasodilatation* amenant la *rougeur* ou la *teinte violacée* de la peau, le *refroidissement* de la peau par lenteur de la circulation et des *oedèmes* variés.

c) Des troubles trophiques secondaires du côté de la peau, des poils, des ongles et des troubles dans la nutrition intime des tissus amenant des colorations variées par dépôt de granulations pigmentaires

2° La *compression* des fibres sympathiques peut amener, outre les troubles moteurs consécutifs à la section, des phénomènes d'excitation ou d'exagération du fonctionnement normal se manifestant par de l'*hypersécrétion sudorale* ou *hyperhydrose* et par de la *vaso-constriction* dans le domaine de la circulation périphérique entraînant la pâleur brusque de la peau.

Les lésions qui retentissent sur les nerfs périphériques peuvent donc produire, pour autant qu'elles intéressent les *fibres d'origine cérébro-spinale :*

1° Des symptômes d'affaiblissement de la fonction normale ou symptômes de déficit, se manifestant :

du côté des fibres de motilité, par de la *parésie* pouvant aller jusqu'à la *paralysie* complète et par de l'*hypotonie* pouvant aller jusqu'à la perte complète de toute tonicité ou *atonie;*

du côté des fibres de sensibilité, par de l'*hypoesthésie* allant jusqu'à l'*anesthésie* totale.

2° Des symptômes d'exagération de la fonction normale ne survenant que dans le domaine des fibres de sensibilité et se manifestant par des *paresthésies*, de l'*hyperesthésie* et de la *névralgie*.

Ces différents symptômes cliniques peuvent exister isolément et former autant d'états pathologiques que l'on étudie séparément. Nous aurons donc à passer en revue

les paralysies,
les anesthésies,
les paresthésies et
les névralgies.

Tous ces symptômes cliniques peuvent exister ensemble dans un état pathologique particulier dû à l'inflammation du nerf et connu sous le nom de *névrite*.

Étiologie.

Ces différents états pathologiques peuvent être dus à des *causes externes* ou à des *causes internes*.

A. *Causes externes.*

La seule *cause externe* capable d'amener la lésion d'un nerf est le *traumatisme*. Ce traumatisme peut être :

a) La *section accidentelle*, telle la section du *nerf médian* ou du *nerf cubital* au niveau du poignet, par un éclat de verre; telle encore la section de n'importe quel nerf du membre supérieur ou du membre inférieur dans une rixe.

b) La *section chirurgicale* lors d'une intervention opératoire : section du *facial* lors d'une intervention sur la mastoïde, section du *radial* lors d'une intervention pour fracture de l'humérus, la section du *sciatique poplité externe*, etc.

c) La *rupture* : rupture du *nerf circonflexe* par luxation de l'épaule, rupture d'*un nerf des muscles oculaires* par un traumatisme violent porté sur le globe oculaire.

d) L'*écrasement* ou la *compression brusque*, telle la compression du *nerf facial* par une branche du forceps lors d'un accouchement difficile.

e) La *compression lente*, telle la compression des *nerfs du plexus brachial* par les béquilles, telle encore la compression du *nerf radial* pendant le sommeil entre l'humérus et un corps résistant.

B. *Causes internes.*

Les *causes internes* capables d'amener la lésion d'un nerf périphérique peuvent être ou des causes *locales*, ou des causes *générales*.

Comme *causes locales* on signale la *compression* exercée par un *cal vicieux*, une *exostose*, une *tumeur* ou une *cicatrice*, ou bien un foyer inflammatoire voisin amenant la *névrite*.

Les *causes générales* sont toutes les *intoxications* et toutes les *infections*.

Troubles de la motilité.

Les troubles de la motilité volontaire que l'on peut voir survenir dans les différentes affections nerveuses consistent donc essentiellement dans un affaiblissement ou une abolition du fonctionnement normal : la *parésie* ou la *paralysie*. Ces troubles sont accompagnés ou peuvent être accompagnés de différents états particuliers du muscle connus sous les noms de *hypotonie*, *atonie*, *atrophie*, *hypertonie* et *contracture*.

La *parésie* est la simple diminution ou l'affablissement de la motilité volontaire On peut la mettre en évidence en mesurant la force avec laquelle le muscle atteint peut se contracter, soit d'une façon relative en la comparant avec la force développée par le même muscle du côté normal, soit d'une façon absolue en ayant recours à des instruments dont le plus usuel est le *dynamomètre*.

La *paralysie* est l'abolition complète de la motilité volontaire, c'est-à-dire l'absence de toute contraction volontaire, *quelque minime qu'elle soit*, dans les fibres du muscle examiné.

L'*hypotonie* est la diminution du tonus normal des muscles. Elle se traduit cliniquement, dans les muscles des membres, par une étendue plus grande des mouvements passifs et par une diminution dans la consistance des masses charnues.

L'*atonie* est la perte complète du tonus musculaire. Le muscle atteint d'atonie est flasque à la palpation et se déforme sous l'action de la pesanteur. Quand l'atonie atteint tous les muscles qui entourent une articulation, celle-ci devient elle-même flasque et les mouvements passifs que l'on peut imprimer au segment inférieur du membre deviennent tellement étendus que le membre devient *ballant*.

Ce relâchement des ligaments articulaires n'est qu'une conséquence directe de la diminution de tonicité des muscles péri-articulaires. Dans les conditions normales, en effet, les muscles sont les ligaments *actifs* des articulations ; ils maintiennent par leur tonicité normale les faces articulaires en contact. De plus ils s'opposent, par la tonicité des antagonistes, à une étendue trop grande des mouvements actifs et passifs. Quand les muscles péri-articulaires perdent de leur tonicité, ils se relâchent, entrainant un

relâchement de la capsule fibreuse et des ligaments. Dans ces conditions les faces articulaires peuvent se déplacer l'une sur l'autre dans une étendue beaucoup plus considérable.

Ces différents troubles moteurs peuvent se compliquer d'*atrophie musculaire*, c'est-à-dire de la diminution en volume et en nombre des fibres musculaires entraînant une diminution correspondante dans le volume apparent du muscle.

L'*hypertonie* est l'augmentation du tonus normal. Elle se manifeste essentiellement par une résistance plus grande lors des mouvements passifs que l'on imprime aux différents segments de membre, ainsi que par une diminution dans la rapidité et dans l'étendue des mouvements volontaires.

La *contracture* est l'hypertonie musculaire poussée à l'extrême. La contracture est dite *passive* quand elle survient lentement dans des muscles ayant conservé un certain degré de motilité volontaire alors que leurs antagonistes sont atteints de paralysie flasque (contracture post-hémiplégique, contracture du pied bot paralytique); ou bien dans des muscles atteints de parésie mais à un degré moindre que celle de leurs antagonistes (contracture de la myopathie primitive progressive). Toutes les fois donc qu'un déséquilibre fonctionnel survient entre des groupes de muscles à action opposée, on peut voir s'établir de la contracture dans le groupe le moins atteint.

La contracture peut être *active* et intéresser soit un muscle isolé (contracture hystérique), soit un groupe de muscles immobilisant une articulation (contracture des adducteurs de la cuisse dans la coxalgie). Elle peut aussi envahir à la fois au même degré des groupes de muscles à action antagoniste : soit tous les muscles d'un membre ou d'un segment de membre (paraplégie spastique), soit même tous les muscles du corps (contracture des parkinsoniens).

Cette contracture des muscles, qu'elle soit passive ou active, peut à son tour être cause d'affaiblissement ou de perte complète de la motilité volontaire et entraîner ainsi de la *parésie* ou de la *paralysie*.

La contracture intense de l'un ou l'autre muscle ou groupe de muscles peut se compliquer à la longue de modifications de structure des fibres musculaires connues sous le nom de *rétractions fibro-tendineuses*. Elles amènent un raccourcissement du muscle et par suite une déformation du membre.

De tous ces troubles de la motilité les *paralysies* et les *contractures* méritent seules une étude spéciale.

LES PARALYSIES

La paralysie d'un muscle ou d'un groupe de muscles est la perte complète de toute motilité volontaire.

Pour l'exercice de la motilité volontaire dans un muscle donné, il faut (fig. 3) :

1° L'intégrité anatomique et fonctionnelle de la *voie motrice centrale* (neurone moteur central) qui relie la circonvolution centrale antérieure, ou zone motrice de l'écorce cérébrale, à la masse grise motrice du tronc cérébral ou de la moelle épinière.

2° L'intégrité anatomique et fonctionnelle de la *voie motrice périphérique* (neurone moteur périphérique) reliant la substance grise du tronc cérébral ou de la moelle aux muscles.

3° L'intégrité anatomique et fonctionnelle des *muscles* eux-mêmes.

Toute interruption anatomique ou fonctionnelle survenue en un point quelconque de cette longue voie corticomusculaire, de même que toute lésion destructive du muscle, sera suivie de perte de la motilité volontaire ou de *paralysie*.

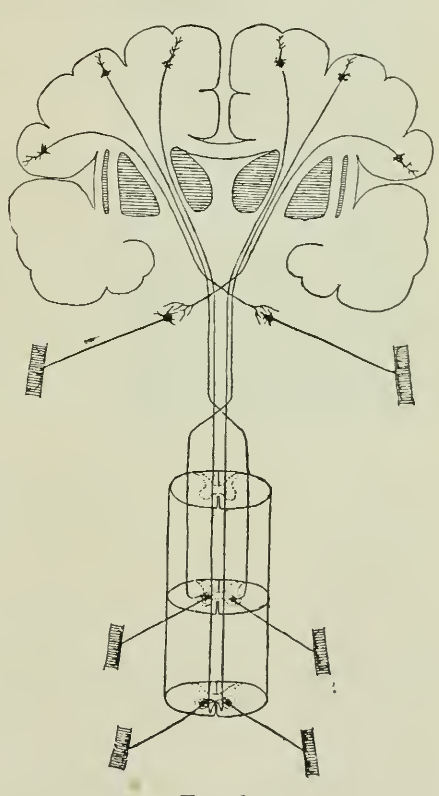


Fig. 3.
Schéma de la voie de motilité volontaire.
Neurone central.
Neurone périphérique.
Muscle.

Cette paralysie sera d'origine musculaire ou *myopathique* lorsqu'elle est la conséquence d'une lésion du muscle. Elle sera d'origine nerveuse ou *neuropathique* lorsqu'elle est due à une lésion quelconque du système nerveux.

Les *paralysies neuropathiques* se subdivisent en *paralysies centrales* dues à une lésion de la voie motrice centrale et en *paralysies périphériques* qui sont la conséquence d'une lésion intéressant la voie motrice périphérique. Parmi les paralysies périphériques les plus fréquentes sont celles qui sont dues à la lésion des nerfs périphériques. Ce sont les seules qui nous intéressent pour le moment.

LES PARALYSIES PÉRIPHÉRIQUES EN GÉNÉRAL

La paralysie de tous les muscles innervés par un nerf est donc la conséquence immédiate de la mise hors de fonction de toutes les fibres motrices renfermées dans ce nerf. Cette mise hors de fonction peut être due à une cause externe ou à une cause interne soit locale, soit générale. De plus elle peut se produire soit d'une façon brusque, soit d'une façon lente.

Symptomatologie.

A. *Mise hors de fonction brusque des fibres motrices.*

La mise hors de fonction *brusque* d'un nerf moteur, — par section, rupture, arrachement ou écrasement du nerf — entraîne des *symptômes immédiats* et des *symptômes éloignés.*

Comme *symptômes immédiats* nous voyons survenir :

1° La suppression complète et brusque de la *motilité volontaire* ou *paralysie.*

2° La suppression de la *motilité réflexe* dans les muscles paralysés.

3° L'abolition complète de la tonicité normale ou *atonie.* La paralysie est *flasque.*

Comme *symptômes éloignés* caractéristiques d'une paralysie périphérique on voit survenir au bout de quelque temps des modifications profondes dans l'état anatomique du nerf et dans l'état anatomique des muscles, ainsi que des modifications dans leurs réactions électriques, qui sont de la plus haute importance.

Modifications dans l'état anatomique du nerf. — Ces modifications sont connues sous le nom de *phénomènes de dégénérescence secondaire.*

Toute fibre nerveuse périphérique n'est dans sa partie essentielle, le cylindraxe, que le prolongement d'une cellule nerveuse : cellule de la corne antérieure de la moelle ou des masses grises motrices du tronc cérébral s'il s'agit d'une fibre de motilité, cellule des ganglions cérébro-spinaux s'il s'agit d'une fibre de sensibilité. Cette cellule nerveuse exerce sur les diverses parties constituantes de la fibre (cylindraxe, gaine de myéline, noyau intersegmentaire) une influence spéciale appelée *influence trophique,* indispensable pour que la fibre nerveuse conserve son intégrité anatomique et fonctionnelle. Si cette influence trophique est suspendue par interruption du cylindraxe, le bout périphérique de la fibre subit des phénomènes régressifs : la gaine de myéline se fragmente à partir du troisième ou quatrième jour qui suit la lésion

(fig. 4). Les blocs de myéline, d'abord volumineux, deviennent de plus en plus petits pour disparaître presque complètement en un temps qui varie d'après l'épaisseur de la gaine de myéline. En même temps que la myéline se modifie, le cylindraxe se frag-

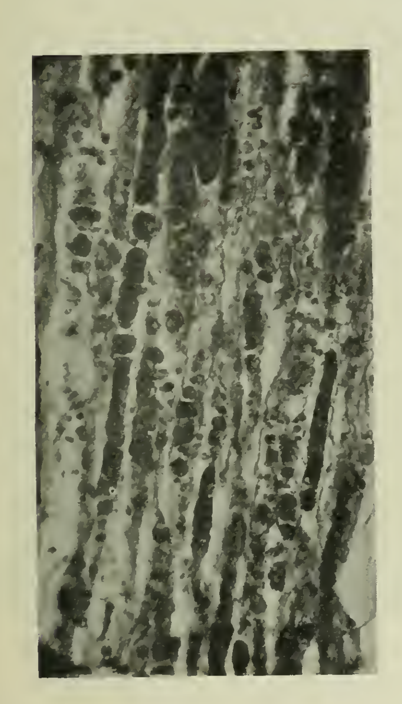


Fig. 4.
Fragmentation de la myéline.
Quatre jours après la section.
(acide osmique).



Fig. 5.
Fragmentation du cylindraxe.
Quatre jours après la section.
(méthode de Cajal).

mente (fig. 5) et se résorbe, tandis que les noyaux des gaines de Schwann se multiplient. Plus tard ces noyaux disparaissent pour ne plus laisser que des gaines vides.

Modifications dans l'état anatomique du muscle. — Ces modifications consistent essentiellement dans une atrophie lente et progressive des fibres musculaires qui constituent le muscle. Les fibres commencent par diminuer en volume et par perdre leur striation transversale. Elles subissent ensuite des phénomènes régressifs : la substance musculaire se fragmente en même temps que les noyaux se multiplient. Macroscopiquement le muscle diminue de volume en même temps que sa coloration se modifie; de rouge vif il devient

rose pâle, puis jaune. Microscopiquement les fibres musculaires disparaissent les unes après les autres pour ne plus laisser que des faisceaux plus ou moins compacts de tissu conjonctif (fig. 6 et 7).

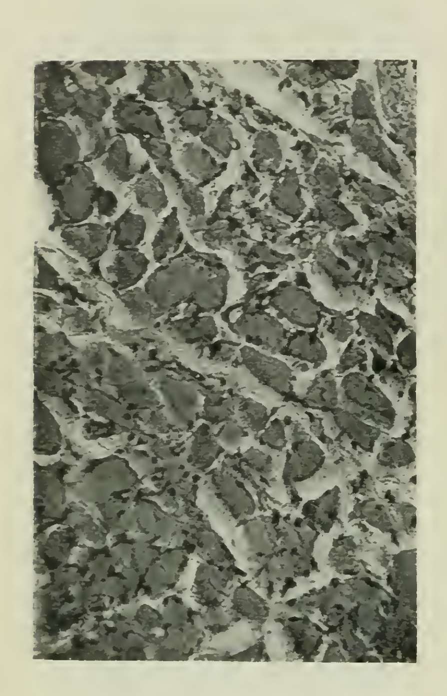


Fig. 6.
Muscle temporal normal.

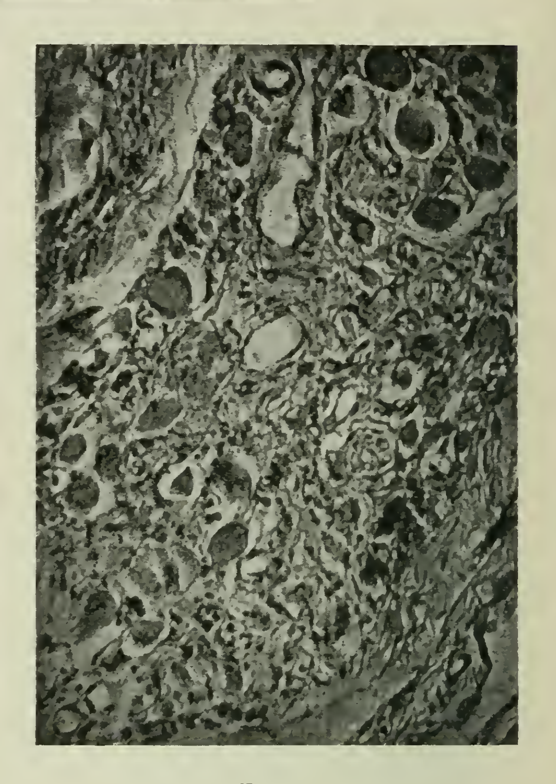


Fig. 7.
Muscle temporal atrophié.

Modifications dans les réactions électriques du nerf et du muscle. — A l'état normal tout muscle est excitable soit *directement* par l'application de l'électrode sur le muscle lui-même, soit *indirectement* par l'application de l'électrode sur le nerf moteur correspondant. Cette excitation du muscle se traduit au dehors par une contraction brusque. On peut l'obtenir par le courant interrompu ou faradique et par le courant constant ou galvanique.

L'électrode appliquée sur le nerf ou le muscle porte le nom d'*électrode mobile, active* ou *différente*. Celle appliquée sur la peau en un point variable du corps s'appelle *électrode fixe*, *inactive* ou *indifférente*.

Il convient de prendre toujours, comme *électrode fixe*, une électrode à grande surface mesurant au moins de 80 à 100 cm. carrés. Cette électrode, matelassée de plusieurs couches de gaze recouvertes d'une bonne peau de chamois, est mouillée d'eau ordinaire

ou mieux encore d'eau chaude légèrement salée. On l'applique sur le sternum, dans la nuque, ou bien en un endroit quelconque du membre supérieur ou du membre inférieur du côté opposé à celui qu'on explore. La région cutanée où s'applique l'électrode doit être également mouillée d'eau chaude salée.

L'*électrode mobile* est toujours beaucoup plus petite que l'électrode fixe. Elle est également imbibée d'eau ainsi que la surface cutanée où on l'applique.

Dans tout examen électrique il faut tenir compte de l'*intensité* du courant. Pour le courant galvanique ou constant, cette intensité est indiquée par la déviation de l'aiguille du galvanomètre au moment de la fermeture du courant. Pour le courant faradique ou interrompu, l'intensité du courant se mesure par la distance en centimètres qui sépare la bobine primaire de la bobine secondaire.

L'*intensité* d'un courant électrique ne dépend pas seulement de la *force électromotrice* (F) fournie par les piles à laquelle elle est directement proportionnelle, mais encore de la *résistance* (R) qu'opposent au courant l'appareil, les rhéophores ou fils conducteurs, les électrodes et surtout la surface cutanée du corps; l'intensité d'un courant est inversement proportionnelle à cette résistance. C'est ce qu'on exprime par la formule $I = \frac{F}{R}$. C'est pour diminuer autant que possible la résistance considérable offerte par la surface cutanée qu'il convient de mouiller abondamment à l'eau salée chaude les électrodes et leur surface d'application.

La peau du corps offre au passage du courant électrique une résistance considérable. C'est ainsi que, chez un malade atteint de paralysie flasque des muscles de la jambe et du pied avec réaction de dégénérescence, nous avons dû employer une force électromotrice de 26 volts pour obtenir un courant d'une intensité de 14 milliampères. Si on applique ici la formule $I = \frac{F}{R}$, nous obtenons $R = \frac{F}{I}$, ce qui donne pour le cas particulier qui nous occupe $R = \frac{26}{0.014}$ ou 1857 ohms.

La résistance offerte par la peau au passage du courant électrique est donc considérable. Comparée a la résistance cutanée, la résistance offerte par les autres parties du corps est presque nulle. C'est pour ce motif que la place d'application de l'électrode inactive est indifférente, la distance qui la sépare de l'électrode active n'a, en effet, aucune importance.

La résistance de la peau diminue quand elle est mouillée. Elle diminue aussi quand elle est excoriée par suite de la disparition

des couches cornées. Elle diminue encore quand elle a été traversée un certain temps par le courant. C'est pour ce motif que, au cours d'une séance d'électrisation, on peut voir l'intensité du courant initial augmenter d'un moment à l'autre. Il est donc utile de contrôler de temps en temps cette intensité au galvanomètre.

La *force électromotrice* (F) dépend du nombre des éléments employés. On la mesure en *volts*. *Un* volt est approximativement la force électromotrice fournie par un couple de Daniell.

La *résistance* est mesurée en *ohms* ou unités de résistance. *Un ohm* est la résistance offerte par une colonne de mercure d'un mètre de hauteur sur un millimètre carré de surface à un courant qui a la force électromotrice d'un volt.

L'*intensité* est exprimée en *ampères*. L'*ampère* est l'intensité d'un courant fourni par une force électromotrice d'un volt traversant une résistance d'un ohm. Comme cette intensité est trop forte pour les besoins médicaux, on a pris comme unité d'intensité le *milliampère*, M. A., ou millième partie d'un ampère. L'intensité nécessaire en électrothérapie dépasse rarement 25 M. A.

L'intensité d'une contraction musculaire n'est pas seulement en rapport immédiat avec l'*intensité* du courant, mais encore avec sa *densité*. Or, la densité d'un courant est directement proportionnelle à son intensité et inversement proportionnelle à la surface de l'électrode mobile, d'après la formule $D = \frac{I}{S}$. C'est là le motif pour lequel l'électrode *mobile* doit toujours avoir une petite surface contrairement à l'électrode fixe.

Exploration électrique.

Pour l'examen électrique d'un malade le médecin doit avoir à sa disposition :

1° Une machine à courant continu, courant constant, galvanique (galvanisation ou voltaïsation) pourvue d'une batterie d'éléments suffisante pour fournir un courant (en tenant compte de toutes les résistances) d'une intensité de 20 à 25 milliampères. A cette machine est annexée un galvanomètre qui indique l'intensité du courant et un commutateur permettant soit d'interrompre, soit de renverser le courant.

2° Une machine à courant interrompu ou faradique (faradisation) alimentée par une ou deux piles

3° Des conducteurs ou rhéophores, un certain nombre d'électrodes de différentes grandeurs, un pinceau métallique et une brosse.

Dans les villes pourvues d'une installation pour l'éclairage électrique on peut se servir du courant fourni par l'usine centrale.

A. Conditions normales.

Un examen électrique complet exige l'exploration des nerfs et des muscles successivement par le courant faradique et par le courant galvanique.

Examen faradique. On explore alternativement les nerfs et les muscles.

La grande électrode ou électrode *indifférente* est reliée au *pôle*

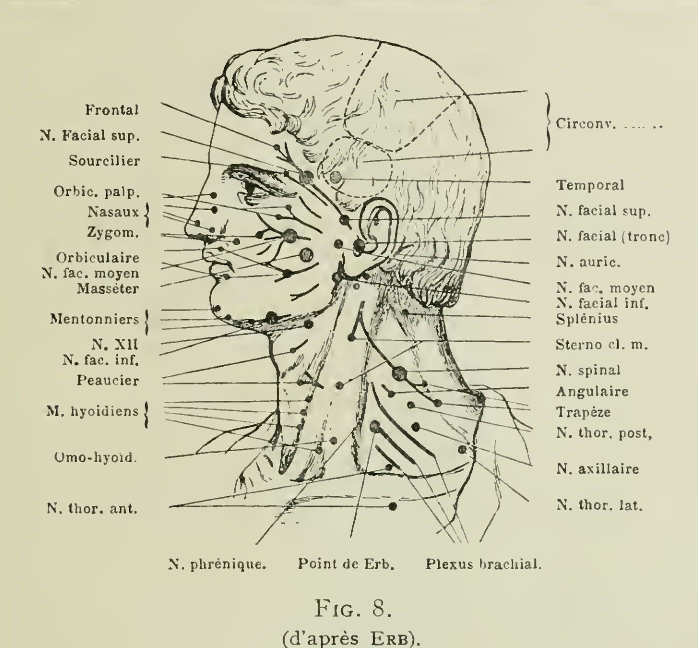


Fig. 8.
(d'après Erb).

positif de la machine et appliquée sur une partie quelconque du corps, de préférence la nuque ou le sternum où on peut la maintenir par quelques tours de bande. On peut aussi l'appliquer en un point quelconque du membre supérieur ou du membre inférieur, ou bien tout simplement la faire tenir en main par le malade.

La petite électrode ou électrode *différente*, en connexion avec le *pôle négatif*, est appliquée soit sur le nerf à l'endroit où il est le plus facilement accessible, soit sur le muscle le plus près possible de l'endroit où le nerf entre dans le muscle.

Pour connaître l'endroit d'application de cette électrode il faut avoir sous les yeux un des tableaux dressés par Erb et où se trouvent indiqués pour chaque nerf et pour chaque muscle ce qu'on appelle les *points moteurs*, c'est-à-dire l'endroit précis où l'excitation du nerf ou du muscle provoque le plus facilement la contraction musculaire recherchée (fig. 8 à 13).

On commence l'exploration par un courant de faible intensité

que l'on augmente graduellement jusqu'à ce qu'on obtienne une contraction nettement visible. Celle-ci une fois produite, on note la distance qui sépare la bobine inductrice de la bobine induite, distance qui renseigne sur la valeur du courant employé.

Dans les conditions normales tout nerf moteur ou tout muscle excité par un courant induit d'intensité suffisante répond par une contraction musculaire vive et rapide.

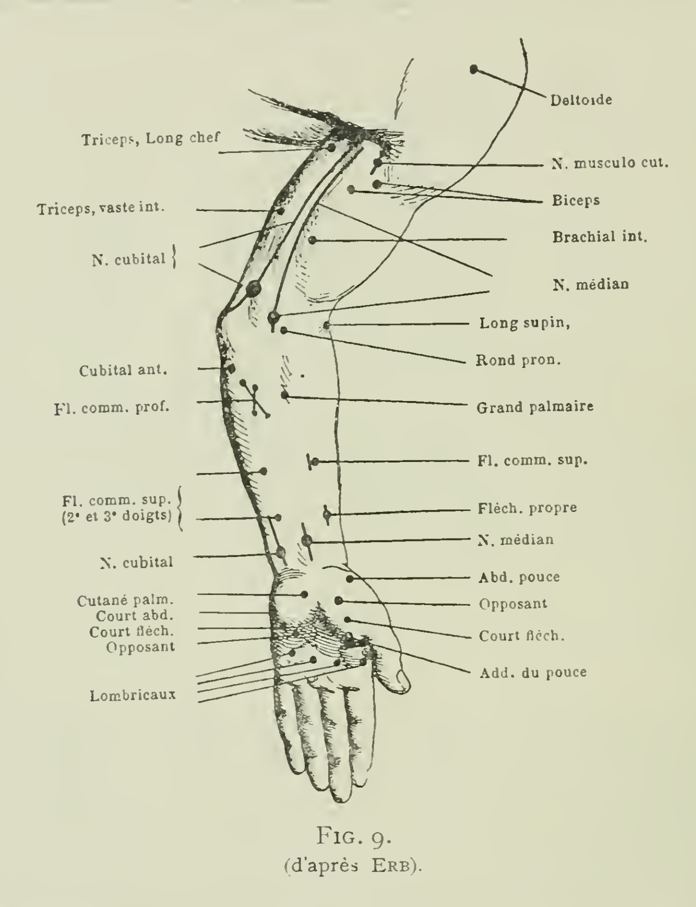


Fig. 9.
(d'après Erb).

Examen galvanique. Pour l'examen par le courant constant l'électrode *positive* est appliquée en un point quelconque du corps, de préférence sur le sternum ou dans la nuque ; l'électrode *négative* est appliquée sur le nerf. On commence par un courant très faible. Lorsque les deux électrodes sont en place, on ferme le circuit et on observe les muscles. Si aucune contraction ne survient, on ouvre le circuit, puis on augmente lentement l'intensité du courant jusqu'à ce que la fermeture du circuit amène une contraction musculaire manifeste. Cette contraction est courte et rapide. Pour mesurer l'intensité du courant à ce moment, on intercale le galvanomètre,

la déviation de l'aiguille indiquera cette intensité en milliampères. Dans les conditions normales l'intensité du courant nécessaire pour produire une contraction musculaire par excitation indirecte varie entre 0.2 à 2 milliampères.

L'examen électrique des nerfs et des muscles au moyen du courant galvanique est un peu plus délicat que l'examen au moyen du courant faradique parce qu'il ne suffit pas d'obtenir une con-

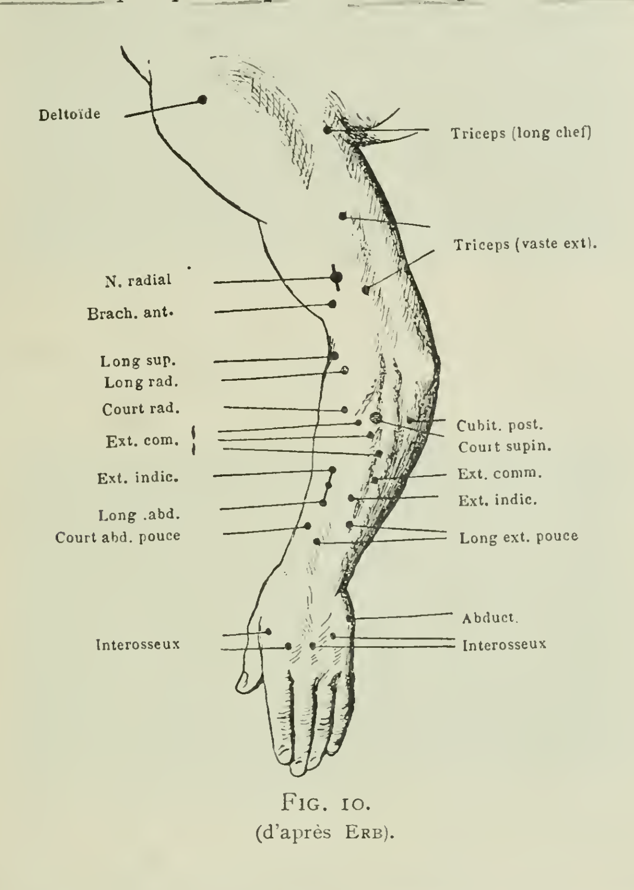


Fig. 10.
(d'après Erb).

traction musculaire, il faut encore rechercher l'intensité de cette contraction d'après le pôle en connexion avec l'électrode excitatrice et suivant que la contraction s'obtient à la fermeture ou à l'ouverture du circuit. Si on explore, en effet, méthodiquement un *nerf* par le courant constant, en augmentant progressivement son intensité, on constate que la première contraction musculaire, avec le courant le plus faible, surgit toujours lors de la *fermeture* du circuit, le pôle *négatif* étant appliqué sur le nerf. C'est ce qu'on exprime par les lettres CFN qui signifient : Contraction à la Fermeture au pôle Négatif. Comme le *pôle négatif* s'appelle encore la *Cathode*, on peut écrire également CFCa, ou Contraction à la

Fermeture avec la Cathode. L'ouverture du circuit avec le pôle négatif comme électrode excitatrice, la fermeture et l'ouverture du circuit avec le pôle positif comme pôle excitateur n'amènent aucune contraction musculaire. Si on augmente maintenant l'intensité du courant, on voit que, dans les conditions ordinaires, le même état persiste avec un courant variant de 1 à 5 milliampères (fig. 14). C'est ce qu'on considère comme un *courant faible.*

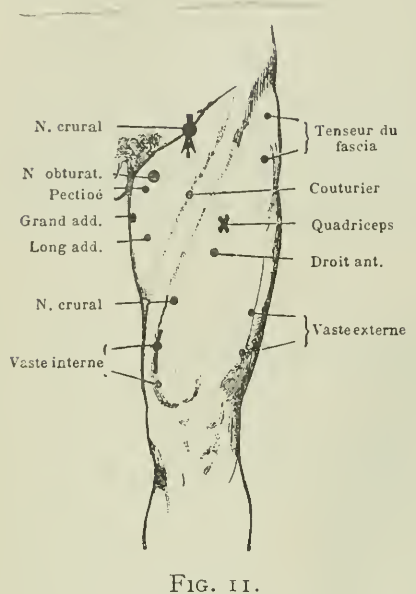


Fig. 11.
(d'après Erb).

Un courant d'une intensité de 5 à 10 milliampères constitue un *courant moyen.*

A la *fermeture* du circuit, le pôle *négatif* fixé à l'électrode active, ce courant moyen donne une contraction musculaire brusque et énergique, donc CFN. L'ouverture du circuit ne donne pas de contraction musculaire.

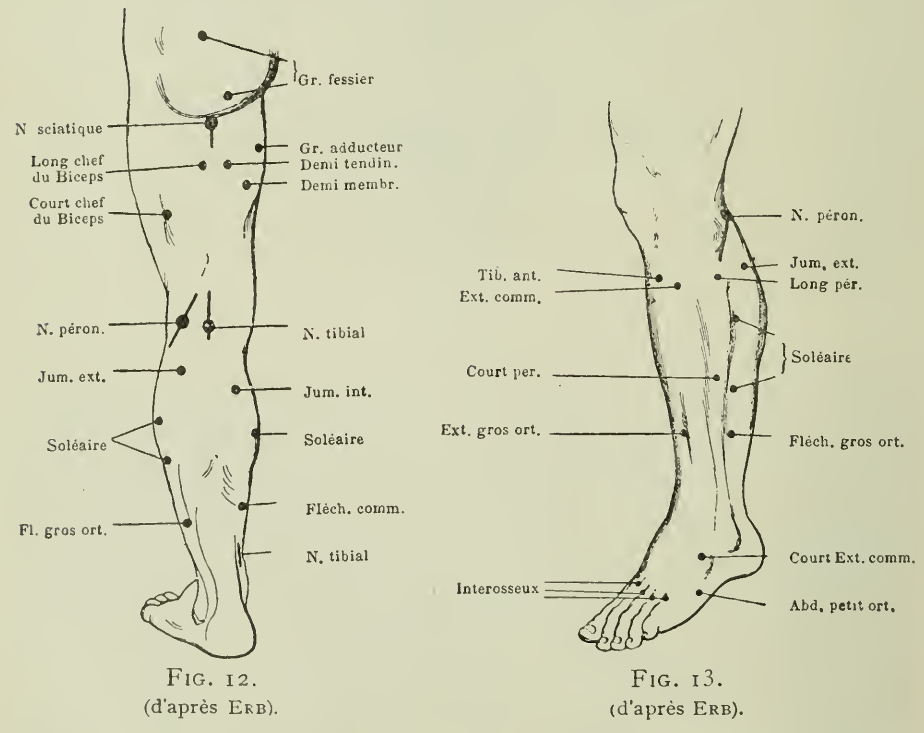


Fig. 12.
(d'après Erb).

Fig. 13.
(d'après Erb).

Si on tourne alors le commutateur pour intervertir le courant

de telle façon que l'électrode active soit en rapport avec le *pôle positif*, on voit se produire une contraction musculaire à la fermeture (CEP) et une autre à l'ouverture (COP). Comme le pôle positif s'appelle encore l'*anode*, on peut aussi écrire CFAn et COAn.

La contraction à la fermeture avec le pôle négatif (CFN) est cepen-

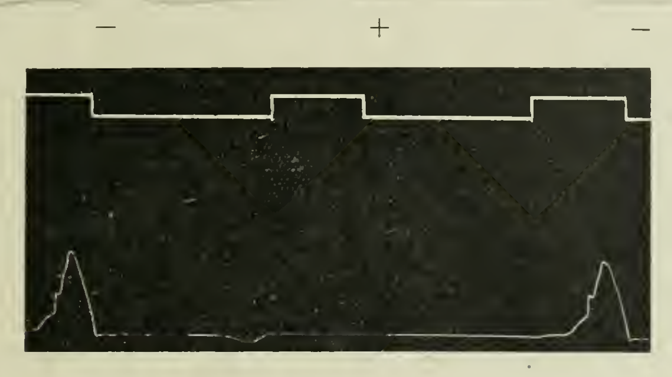


Fig. 14.
Excitation du N. sciatique poplité externe.
Courant galvanique, 5 M A
CFN

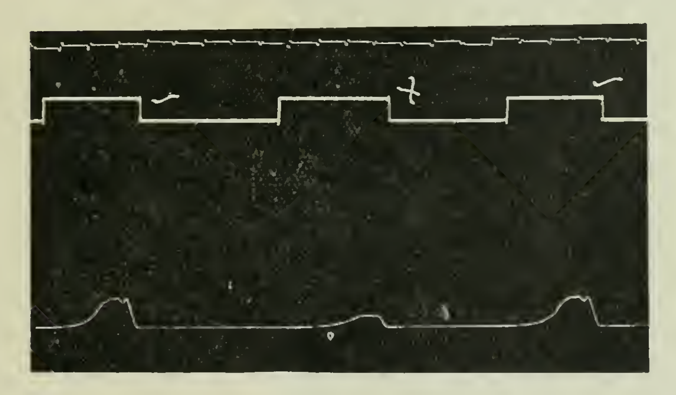


Fig. 15.
Excitation du muscle tibial antérieur.
Courant galvanique, 5 M A
CFN > CFP

dant plus forte que celle obtenue à la fermeture (CFP) et à l'ouverture avec le pôle positif (COP). De là la formule CFN > CFP, COP.

La contraction à la fermeture avec le pôle positif (CFP) est ou plus forte, ou de même intensité, ou plus faible que celle produite par l'ouverture du circuit. C'est ce qu'exprime la formule CFP $\gtrless$ COP.

Avec un *courant d'intensité moyenne* les réactions moyennes peuvent donc s'exprimer par la formule

$$\text{CFN} > \text{CFP} \gtrless \text{COP}$$

Si l'on augmente encore l'intensité du courant de façon à utiliser un *courant fort* de 10 à 15 ou 20 milliampères, on voit que :

La fermeture avec le pôle négatif donne dans le muscle une contraction tétanique (TFN) qui persiste pendant toute la durée du passage du courant.

L'ouverture avec le pôle négatif donne aussi une contraction musculaire (CON).

La fermeture et l'ouverture du circuit, avec le pôle positif comme électrode active, provoquent également des contractions musculaires. Mais la contraction obtenue par l'ouverture avec le pôle négatif (CON) est plus faible que celle obtenue soit à la fermeture (CFP), soit à l'ouverture avec le pôle positif (COP).

Avec un *courant fort* les réactions musculaires obtenues peuvent donc s'exprimer comme suit :

$$\text{TFN, CFP} \lesseqgtr \text{COP} > \text{CON}$$

L'ensemble de ces réactions électriques dans les muscles à la suite de l'excitation du *nerf* par un courant galvanique constitue ce que l'on appelle *la loi des secousses* de Pfluger.

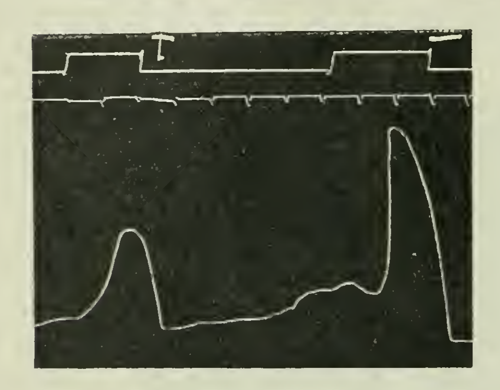


Fig. 16.
Excitation du muscle tibial antérieur.
Courant galvanique, 14 M A
CFN > CFP

Cette loi est également applicable aux *muscles* (fig. 15 et 16) avec ces quelques différences cependant :

1° La prédominance de CFN sur CFP est moins grande que lors de l'excitation du nerf.

2° La contraction à l'ouverture du circuit avec le pôle positif (COP) et la contraction à l'ouverture avec le pôle négatif (CON) font presque complètement défaut.

3° Les contractions obtenues à la *fermeture* avec le pôle négatif (CFN) et avec le pôle positif (CFP) sont moins instantanées, moins fulgurantes que lors de l'excitation du nerf.

4° Les courants de courte durée ont moins d'action sur le muscle que sur le nerf. Il résulte de là que la contraction du muscle est plus difficile à obtenir avec le courant faradique qu'avec le courant galvanique.

A l'état normal le muscle se contracte cependant par excitation directe comme par excitation indirecte, mais plus faiblement

par excitation directe. Cette énergie de la contraction musculaire augmente, avec un même courant, au fur et à mesure que l'on se rapproche du point moteur, c'est-à-dire du point d'entrée du nerf dans le muscle. L'excitation directe se transforme ainsi insensiblement en excitation indirecte.

B. Conditions pathologiques.

Voyons maintenant comment le nerf et le muscle se comportent avec les mêmes courants dans les conditions pathologiques.

Lorsqu'un nerf moteur a été interrompu *pendant un certain temps déjà*, de telle sorte que, à côté de la paralysie flasque, il est survenu un certain degré d'atrophie dans les muscles correspondants, cette loi des secousses subit des modifications profondes. L'ensemble des modifications dans les réactions électriques constitue ce qu'on appelle la *réaction de dégénérescence.* Quand cette réaction est *complète*, voici ce que l'on observe :

1° L'excitation du *nerf* et l'excitation du *muscle* par le *courant faradique* ne provoquent plus de contraction musculaire.

2° L'excitation du *nerf* par le courant *galvanique* ne donne pas de contraction musculaire.

3° L'excitabilité *galvanique directe* du *muscle* est seule conservée, mais les réactions obtenues sont différentes de celles que donne le muscle normal.

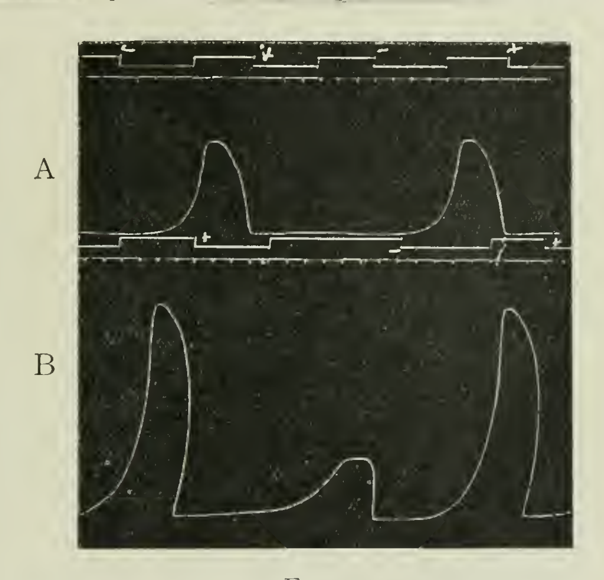


Fig. 17.
Réaction de dégénérescence.
Contraction lente et inversion de la formule polaire.
Excitation du muscle tibial antérieur.
A 14MA : CFP
B 18MA : CFP > CFN

Si l'on explore le muscle par des courants constants de plus en plus forts, on constate que :

1° L'intensité du courant nécessaire pour produire un minimum de contraction musculaire doit être beaucoup plus grande qu'à l'état normal.

2° La contraction musculaire obtenue est toujours une contraction *lente*, en quelque sorte *vermiculaire*, complètement diffé-

rente de la secousse brusque, fulgurante du muscle normal (fig. 17).

3° La première contraction musculaire obtenue est une contraction à la *fermeture* avec le pôle *positif* (CFP) (fig. 17A). Si le courant est assez fort, on obtient une contraction à la *fermeture* avec le pôle *positif* et à la *fermeture* avec le pôle *négatif*. Mais alors la première, ou CFP, est toujours *plus forte* que la seconde ou CFN, contrairement donc à ce que l'on observe à l'état normal (fig. 17B). C'est ce que l'on appelle l'*inversion de la formule polaire.*

De ces deux signes principaux de la réaction de dégénérescence : l'*inversion de la formule polaire* et la *contraction lente et vermiculaire,* c'est le dernier qui est le plus important. Il montre, en effet, que le muscle est complètement *privé de nerfs* et par conséquent complètement soustrait à l'influence du système nerveux.

Tel est l'état des réactions électriques lorsque la paralysie a persisté un certain temps. Mais quel est l'état de ces réactions électriques *au début* de la paralysie et plus tard ?

Au *début de la paralysie.* immédiatement après la lésion du nerf, les muscles sont flasques et la motilité volontaire est abolie.

Si on examine alors l'état électrique du nerf et des muscles pendant plusieurs jours consécutifs on voit :

1° *Du côté du nerf*, pendant un ou deux jours, une augmentation de la contractilité musculaire, qui s'affaiblit ensuite pour disparaître complètement au bout de une à deux semaines.

2° *Du côté des muscles*, l'excitabilité au courant *faradique* diminue lentement pour disparaître après quinze jours environ.

L'excitabilité au *courant galvanique* commence par diminuer pendant environ une semaine. puis cette excitabilité augmente pendant six à huit semaines pour diminuer lentement et, si la paralysie est définitive, disparaître complètement au bout d'un temps variable qui peut aller jusque un an et plus.

A quoi attribuer ces modifications dans les réactions électriques des nerfs et des muscles ?

On doit les considérer comme la manifestation extérieure des modifications intimes de structure que subissent le bout périphérique du nerf et les muscles auxquels il est destiné.

Nous avons vu, en effet, que la section du nerf est suivie de la dégénérescence secondaire des fibres du bout périphérique : fragmentation, modifications chimiques et résorption de la gaine de myéline, fragmentation et résorption du cylindraxe. Ce sont ces phénomènes de dégénérescence, pour autant au moins qu'ils intéressent le cylindraxe ou l'élément conducteur par excellence de

l'influx nerveux comme du courant électrique, qui se traduisent au dehors par l'affaiblissement d'abord, par l'abolition ensuite de l'excitabilité *faradique* et *galvanique* du *nerf* et de l'excitabilité *faradique* du *muscle*. Le nerf devient inexcitable dès que le cylindraxe de ses fibres nerveuses s'est fragmenté. Le muscle devient inexcitable au courant interrompu, parce que l'excitabilité *faradique* du muscle se produit toujours par l'intermédiaire des fibres nerveuses.

L'excitabilité *galvanique* du *muscle* persiste comme elle persiste dans un muscle curarisé.

Si à la longue elle s'affaiblit et disparaît, c'est que le muscle lui-même subit un processus d'atrophie qui conduit lentement à la disparition complète de toutes ses fibres Aussi longtemps que des fibres musculaires persistent, le muscle reste excitable au courant *constant*, mais l'intensité de cette excitabilité est en rapport avec le nombre de fibres musculaires conservées.

L'existence de la réaction de dégénérescence *complète* dans un muscle donné est pathognomonique non seulement d'une lésion des neurones moteurs périphériques correspondants, mais encore d'une lésion suffisante pour interrompre anatomiquement ces neurones et provoquer la dégénérescence de leurs bouts périphériques.

La *réaction de dégénérescence complète* est donc la preuve indiscutable que les muscles dans lesquels elle se produit sont privés depuis quelque temps déjà de toute connexion *directe* avec le système nerveux central et que, de plus, le nerf moteur périphérique correspondant a subi, jusque dans ses ramifications intramusculaires, une dégénérescence complète.

Cette réaction de dégénérescence ne se produit et ne peut se produire que lorsque, d'une *façon plus ou moins brusque,* une interruption complète est survenue en un point quelconque du *neurone moteur périphérique*, depuis sa cellule d'origine dans les centres nerveux inférieurs jusqu'à sa terminaison dans le muscle. Nous la verrons donc survenir aussi bien dans les lésions *centrales* qui intéressent les *cornes grises antérieures* de la moelle ou les masses grises motrices du tronc cérébral (poliomyélite antérieure, hématomyélie, polioencéphalite), que dans les lésions *périphériques* intéressant les *filets radiculaires* des nerfs (paralysies radiculaires) ou les *nerfs* eux-mêmes (section, arrachement, compression brusque, névrite, etc.).

La réaction de dégénérescence fera totalement défaut dans les paralysies dues à une lésion du *neurone moteur central* ou cortico-médullaire (hémiplégie, paraplégie) et cela parce que, dans ces conditions, la connexion nerveuse persiste entre les centres nerveux et les muscles; les cellules d'origine des fibres nerveuses périphé-

riques continuent donc à exercer leur influence trophique sur les fibres nerveuses et sur les fibres musculaires qui en dépendent.

La réaction de dégénérescence complète fera également défaut dans les paralysies dues à des *lésions musculaires* ou *paralysies myopathiques* et cela parce que, dans ces conditions, les neurones moteurs périphériques restent intacts et que leur excitation donnera une contraction du muscle aussi longtemps que celui-ci renfermera quelques fibres musculaires susceptibles encore de se raccourcir.

La réaction de dégénérescence complète fera aussi défaut dans les *atrophies musculaires* lentement *progressives*, qu'elles soient dues à une lésion progressive des cellules motrices (poliomyélite antérieure chronique), à une lésion progressive des nerfs moteurs (compression lente), ou à un trouble nutritif dont la nature intime nous échappe complètement (atrophies réflexes ou abarticulaires) et cela parce que, malgré l'existence de fibres nerveuses et de fibres musculaires en voie d'atrophie, le nerf et le muscle renferment, pendant un certain temps, assez de fibres normales pour que le courant électrique produise dans le muscle une contraction normale. La diminution en nombre des fibres musculaires nécessitera tout au plus, pour obtenir une contraction donnée, une intensité de courant de plus en plus forte en rapport étroit avec le nombre des fibres musculaires disparues.

Dans *tous* les cas de *paralysie périphérique* les modifications des réactions électriques des nerfs et des muscles ne sont cependant pas également profondes. Elles ne se manifestent pas toujours par une réaction de dégénérescence *complète*. Bien souvent l'excitabilité *faradique* et l'excitabilité *galvanique* du *nerf* restent normales, de même que l'excitabilité *faradique du muscle*. Seule l'excitabilité *galvanique* du *muscle* se modifie en ce sens que la contraction musculaire qu'elle entraîne est *lente* et *vermiculaire*, et que l'on observe l'*inversion de la formule polaire* c'est-à-dire que la contraction obtenue à la fermeture avec le pôle *positif* est plus forte que celle que donne la fermeture avec le pôle *négatif* (CFP > CFN). C'est ce qu'on appelle la *réaction de dégénérescence partielle*. Elle indique une lésion du nerf beaucoup moins profonde que celle qui produit la réaction de dégénérescence complète, lésion suffisante pour amener une interruption physiologique du nerf puisqu'il y a paralysie, mais insuffisante pour produire une interruption anatomique suivie de dégénérescence secondaire des fibres du bout périphérique. C'est ce qu'on peut voir survenir dans les paralysies dues à une compression momentanée du nerf, à une intoxication ou une infection passagères.

On peut même voir survenir des paralysies périphériques *sans*

modification aucune dans les réactions électriques des nerfs et des muscles. Dans ces cas la lésion du nerf est tellement légère que tout en opposant une barrière au passage de l'influx nerveux, elle n'est pas en état d'opposer une barrière au passage du courant électrique.

Cet état variable des réactions électriques est important au point de vue du *pronostic des paralysies périphériques*. Il est établi, en effet, que plus la réaction de dégénérescence est nette et complète, plus aussi le pronostic est grave.

Si donc nous nous trouvons en présence d'une *paralysie due à une lésion d'un nerf périphérique* et que l'état électrique des nerfs et des muscles reste *normal,* nous pouvons affirmer que la lésion du nerf n'est pas destructive, garantir la guérison complète et la voir survenir généralement au bout de deux à quatre semaines.

Si l'état électrique des muscles et des nerfs se modifie au point de donner naissance à la *réaction de dégénérescence partielle*, le pronostic est encore favorable et la motilité volontaire peut revenir au bout de sept à huit semaines, car ici encore la persistance de l'excitabilité du nerf prouve que l'interruption n'est pas complète et que les fibres nerveuses n'ont pas subi de dégénérescence secondaire.

Si la *réaction de dégénérescence* est *complète,* le pronostic est plus grave bien que tout espoir de guérison ne soit pas perdu. Tout dépend, dans ce cas, de la nature et de l'intensité du traumatisme subi et de ce qui se passe au point lésé du nerf :

a) En cas de *rupture violente* ou d'*arrachement* du nerf, la paralysie est définitive et cela parce que le traumatisme subi par le nerf retentit sur ses cellules d'origine et entraîne leur atrophie irréparable.

b) En cas de *section* du nerf, tout dépend de la façon dont les deux bouts du nerf vont se comporter. Si les deux bouts ne parviennent pas à se rejoindre, la paralysie sera définitive. Si, au contraire, les deux bouts arrivent au contact, la guérison est possible et cela parce que, dans ces conditions, le nerf peut se régénérer. Ces faits sont de la plus haute importance au point de vue pratique car ils démontrent la nécessité absolue, en cas de section complète d'un nerf, de mettre les deux bouts le plus rapidement possible en contact.

Dans ces conditions, le retour à l'état normal du nerf et des muscles se fait d'une façon lente et progressive. Si l'on explore à des intervalles réguliers le nerf et les muscles, on voit l'excitabilité *galvanique* des *muscles* se relever lentement : les contractions musculaires deviennent plus vives, les contractions à la fermeture avec le pôle positif (CFP) diminuent d'intensité, tandis que l'intensité des contractions à la fermeture avec le pôle négatif (CFN) augmente. L'excitabilité *faradique* et l'excitabilité *galvanique* du

nerf reviennent à leur tour ainsi que, en tout dernier lieu, l'excitabilité *faradique* des muscles.

Quant à la *motilité volontaire,* elle réapparaît le plus souvent avec l'excitabilité du nerf et *avant* l'excitabilité faradique des muscles; de telle sorte que l'on peut se trouver en présence de muscles se contractant sous l'influence de la volonté, se contractant sous l'influence d'une excitation faradique ou galvanique du nerf, sensibles à l'influence d'une excitation galvanique directe, mais insensibles à l'excitation directe par un courant faradique.

Les mêmes phénomènes de retour à l'état normal surviendront encore plus facilement en cas de paralysie due à une *compression brusque* d'un nerf sans solution de continuité, même s'il y a eu interruption anatomique des cylindraxes, et cela parce que les deux bouts du nerf sont restés en contact, ce qui favorise hautement la régénération partant du bout central.

Les symptômes d'une *paralysie périphérique brusque* peuvent donc se résumer de la façon suivante :

Symptômes immédiats :

a) abolition de la motilité volontaire,

b) abolition de la motilité réflexe et

c) abolition du tonus musculaire.

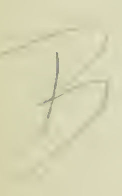
Symptômes éloignés :

a) modifications des réactions électriques; celles-ci deviennent caractéristiques de la réaction de dégénérescence et

b) atrophie musculaire.

La *réaction de dégénérescence complète* indique que le muscle est privé de nerfs et que, par conséquent, la lésion a été suffisante pour entraîner la dégénérescence secondaire du bout périphérique.

La *réaction de dégénérescence incomplète* indique une lésion beaucoup moins profonde et surtout la persistance de la continuité anatomique des éléments nerveux sans dégénérescence secondaire.



B. *Mise hors de fonction lente des fibres motrices.*

Lors de la mise hors de fonction lente d'un nerf moteur par compression lente et progressive des fibres nerveuses soit par cause externe, soit par cause interne, le symptôme initial *apparent* n'est pas la paralysie, mais l'*atrophie* accompagnée de *parésie.* Cette parésie est lentement progressive comme l'atrophie qui en est la cause. Elle devient de la paralysie complète dès que toutes les fibres musculaires ont disparu. Aussi longtemps qu'il persiste de la motilité volontaire, les muscles et le nerf répondent au courant faradique et au courant galvanique. Il n'y a donc pas de modifications *qualitatives*

dans les réactions électriques et par conséquent pas de réaction de dégénérescence. Mais, au fur et à mesure que les fibres nerveuses et les fibres musculaires s'atrophient, il faut, pour obtenir une contraction musculaire d'une intensité donnée, augmenter de plus en plus l'intensité du courant électrique jusqu'à ce que la disparition de toute fibre musculaire suspende les contractions musculaires. Les modifications électriques des nerfs et des muscles sont donc exclusivement *quantitatives*.

Division et diagnostic des paralysies.

La paralysie est *cliniquement* l'absence de *mouvement* VOLONTAIRE dans un ou plusieurs muscles. Elle peut être *organique* ou *fonctionnelle*.

La paralysie est dite *organique* lorsqu'elle est due à une lésion anatomo-pathologique que nos moyens d'investigation permettent de mettre en évidence soit dans le muscle, soit dans les nerfs périphériques, soit dans le système nerveux central.

La paralysie est dite *fonctionnelle* lorsqu'elle est due à un trouble dans le dynamisme ou le fonctionnement normal du système nerveux, sans lésion anatomo-pathologique apparente, c'est-à-dire sans lésion que nos moyens actuels d'investigation permettent de mettre en relief.

A. *Paralysies organiques.*

Les paralysies organiques sont d'origine musculaire, *myopathiques*, ou d'origine nerveuse, *neuropathiques*.

I. Dans les paralysies *myopathiques*, le système nerveux est normal; la cause de la paralysie réside dans le muscle lui même, soit qu'il y ait *absence de muscle*, soit qu'il y ait *lésion profonde de ses fibres musculaires*.

a. L'*absence du muscle* peut être *congénitale*. C'est ce que l'on peut observer dans un grand nombre de cas de myopathies primitives progressives ou atrophies musculaires progressives d'origine musculaire. Le muscle qui fait le plus souvent défaut est la portion sterno-costale du muscle grand pectoral. Cette absence de muscle est d'ordinaire bilatérale.

b. L'*absence du muscle* peut être *accidentelle*. Le muscle a existé, mais, par suite d'une lésion du neurone moteur périphérique, ses fibres se sont atrophiées et ont été remplacées par du tissu conjonctif (*altération secondaire* des fibres). C'est ce qu'on voit survenir le plus souvent comme symptôme éloigné dans les cas de lésion destructive des cellules de la corne antérieure de la moelle (paralysie infantile).

Dans les deux cas, l'absence du muscle se révèle par l'absence

de toute contraction musculaire lors de l'excitation du muscle par le courant galvanique.

c. La paralysie myopathique peut encore être la conséquence d'une *altération primitive* des fibres musculaires avec intégrité du système nerveux central et périphérique. C'est ce qu'on voit survenir dans les atrophies musculaires progressives *primitives* ou myopaties primitives progressives.

II. Dans les *paralysies neuropathiques*, la cause de la paralysie réside dans une lésion du système nerveux. Le muscle est primitivement normal, il peut même conserver indéfiniment sa structure anatomique aussi longtemps que le neurone moteur périphérique reste intact. La paralysie du muscle, c'est-à-dire la suppression de l'influence de la volonté sur le muscle, est uniquement la conséquence d'une interruption anatomique de la longue voie nerveuse qui le relie à l'écorce cérébrale. Cette voie *cortico-musculaire* est formée d'un *neurone central :* cortico-médullaire, cortico-bulbaire, cortico-protubérantiel ou cortico-mésencéphalique, et d'un *neurone périphérique :* mésencéphalo-, ponto-, bulbo- ou médullo-musculaire. De là la subdivision des paralysies neuropathiques en *paralysies centrales* et *paralysies périphériques*.

Ces deux groupes de paralysies se laissent facilement différencier l'un de l'autre. Ils ont de commun l'abolition de la motilité volontaire, mais :

1° Dans la *paralysie périphérique* il y a abolition de la motilité réflexe dans les muscles paralysés, aussi bien des réflexes tendineux que des réflexes cutanés, et cela parce que l'arc nerveux réflexe est interrompu.

Dans la *paralysie centrale*, la motilité réflexe *peut* persister à cause de l'intégrité anatomique de l'arc réflexe.

2° Dans la *paralysie périphérique* il y a *toujours* abolition du tonus musculaire ou *atonie*: la paralysie est flasque.

Dans la *paralysie centrale*, l'atonie n'est pas la règle : elle peut exister soit temporairement, soit définitivement; mais, dans le plus grand nombre de cas, ou bien il y a exagération du tonus musculaire, hypertonicité ou contracture dès le début : la *paralysie est spastique* (paraplégie spastique); ou bien après une période de paralysie flasque ou atonique on voit survenir de la contracture (contracture post-hémiplégique).

3° Dans la *paralysie périphérique* on voit survenir assez rapidement de l'*atrophie* musculaire et cela par suite de la suspension de l'influence trophique que le neurone périphérique exerce sur le muscle.

Dans la *paralysie centrale* cette atrophie fait défaut, ou bien si elle survient, elle est tardive et toujours peu accentuée (hémiplégie).

4° Dans la *paralysie périphérique* on voit survenir des modifications profondes dans les réactions électriques des nerfs et des muscles, modifications caractéristiques de la réaction de dégénérescence.

Dans la *paralysie centrale* les réactions électriques restent toujours normales.

Les paralysies périphériques peuvent être *nucléaires, radiculaires* ou nettement *périphériques*.

a) Les *paralysies nucléaires* des *nerfs spinaux* sont dues à une lésion de la corne grise antérieure de la moelle (poliomyélite antérieure, hématomyélie, syringomyélie). Elles se distinguent des paralysies périphériques proprement dites par leur mode particulier de distribution. Dans les paralysies dues à la *lésion d'un nerf*, les muscles atteints appartiennent tous à la distribution anatomique périphérique de ce nerf. Dans les cas de *lésion de la corne antérieure de la moelle*, la paralysie affecte souvent une disposition *segmentaire*, intéressant tous les muscles d'un segment de membre; quelquefois aussi une disposition *radiculaire*, intéressant tous les muscles innervés par la racine antérieure correspondante. Dans les deux cas, la répartition de la paralysie est indépendante du mode de distribution anatomique des nerfs.

Les *paralysies nucléaires* des *nerfs cérébraux*, si la lésion n'intéresse que le noyau d'origine, ne se laissent pas différencier des paralysies périphériques proprement dites. C'est seulement dans les cas où la lésion centrale déborde le noyau d'origine du nerf pour intéresser les parties voisines que le diagnostic différentiel pourra se faire, grâce à des symptômes concomitants dus à ces lésions de voisinage.

Il y a cependant une exception à cette règle commune. Elle concerne la paralysie *nucléaire* du *nerf facial* qui diffère de la paralysie *périphérique* par ce fait que, dans la première, les muscles innervés par le facial supérieur échappent à la paralysie. Ce fait clinique trouve son explication dans la constitution anatomique du noyau d'origine. Il a, en effet, été établi, par des recherches expérimentales, que les cellules d'origine des fibres du facial supérieur (innervant le muscle frontal, le muscle sourcilier et le muscle orbiculaire des paupières), sont situées plus dorsalement que celles qui donnent origine aux fibres du facial inférieur.

b) Les *paralysies radiculaires* sont excessivement rares. Elles sont la conséquence de la lésion d'un nombre variable de racines antérieures de la moelle Leur diagnostic peut se faire par le mode de

distribution de la paralysie qui se fait d'après le type radiculaire. La plus importante, au point de vue pratique, est la paralysie dite *obstétricale* intéressant certaines racines antérieures du plexus brachial.

c) Le plus grand nombre de paralysies périphériques sont dues à une lésion des nerfs moteurs ou des nerfs mixtes en un point quelconque de leur trajet. Ce sont les *paralysies périphériques proprement dites.*

B. *Paralysies fonctionnelles.*

Les paralysies fonctionnelles ou hystériques peuvent survenir à la suite d'un traumatisme physique ou moral (névrose traumatique ou hystéro-traumatisme), ou bien sans cause apparente (hystérie).

Leur distribution périphérique est des plus variable. Elles sont souvent accompagnées d'autres symptômes hystériques, soit des contractures musculaires, soit surtout des troubles de la sensibilité consistant en anesthésie cutanée plus ou moins étendue.

Le diagnostic différentiel entre une paralysie hystérique et une paralysie organique due à *une lésion du neurone périphérique* est facile.

Dans la paralysie hystérique les réactions électriques restent normales et les réflexes sont conservés, bien que, dans quelques rares cas, il puisse y avoir de l'atrophie.

Le diagnostic différentiel entre une monoplégie, une hémiplégie ou une paraplégie de nature fonctionnelle et une paralysie de même distribution due à une *lésion du neurone moteur central* se basera sur les circonstances adjuvantes, sur les caractères particuliers de la paralysie, sur l'état des réflexes et surtout sur les troubles de la sensibilité caractéristiques de l'hystérie.

DIVISION DES PARALYSIES

- A. Paralysies organiques
  - I. Myopathiques par
    - *a*) Absence congénitale
    - *b*) Atrophie secondaire ou
    - *c*) Atrophie primitive du muscle
  - II. Neuropathiques
    - *a*) *Centrales* par lésion du neurone moteur central
    - *b*) *Périphériques* par lésion du neurone moteur périphérique
      - α) nucléaires
      - β) radiculaires
      - γ) périphériques proprement dites
- B. Paralysies fonctionnelles

Traitement des paralysies périphériques.

Le traitement d'une paralysie due à la lésion d'un nerf périphérique varie nécessairement avec la cause qui l'a produite.

Causes externes. Si la paralysie est due à une cause externe, le traitement varie avec la nature et l'intensité du traumatisme.

Section. Dans le cas de *section complète* d'un nerf, il n'y a pas à hésiter : le seul traitement utile consistera dans une intervention opératoire ayant pour but de mettre les deux bouts du nerf en contact par suture nerveuse. S'il est, en effet, un fait incontesté, c'est que le bout périphérique d'un nerf sectionné doit dégénérer. Le nerf ne peut se régénérer que par la croissance des fibres du bout central. Pour que ces nouvelles fibres trouvent leur distribution périphérique, il faut leur donner comme guide les gaines de Schwann, et les bandes cellulaires provenant de la multiplication des cellules de ces gaines, des fibres du bout périphérique. Si au niveau du bout central il s'est formé un névrome, il faut le réséquer avant de suturer les deux bouts.

Si le *bout central* est inabordable, comme dans le cas de paralysie faciale due à une section du nerf dans le canal de Fallope, ou les cas de paralysie radiculaire, on peut rechercher le *bout périphérique* du nerf interrompu et le suturer dans une boutonnière faite dans un nerf moteur voisin normal.

Si la lésion du nerf est trop périphérique de telle sorte que la paralysie n'intéresse qu'un ou deux muscles et qu'on ne retrouve pas le *bout périphérique*, ou bien si la paralysie est monomusculaire et due à une lésion de la moelle, on peut recourir à une *transplantation tendineuse*, c'est-à-dire mettre le bout périphérique du tendon du muscle paralysé en connexion avec le tendon d'un muscle voisin normal.

Compression. Si le nerf a été simplement *comprimé*, on peut admettre qu'il ne présente aucune solution de continuité. Dans ce cas le seul traitement utile consistera dans l'électrisation des muscles. Les muscles en rapport avec un nerf lésé s'atrophient. Cette atrophie est due à l'absence des excitations que le nerf envoie normalement au muscle et qui maintiennent dans ce dernier cet état de demi-contraction qui constitue son *tonus normal*. Dans le processus de régénération du nerf nous ne pouvons pas intervenir, nous devons abandonner cela à la nature. Mais pendant le temps dont le nerf a besoin pour se régénérer, nous pouvons entretenir la nutrition du muscle en l'excitant par le courant électrique.

Dans le traitement électrique des paralysies voici la règle qu'il faut toujours observer : aussi longtemps que le muscle paralysé est excitable par le *courant faradique*, c'est à ce courant qu'il faut avoir recours en appliquant le pôle négatif soit sur le nerf, soit sur le muscle. Quand le courant faradique ne provoque pas de contraction musculaire, il faut recourir au *courant galvanique* appliqué direc-

tement sur le muscle. On électrise tous les jours pendant 10 à 15 minutes en provoquant dans le muscle des contractions. De temps en temps on essaie le courant faradique. Dès qu'il donne une contraction musculaire, on abandonne le courant galvanique.

Ce traitement doit également s'appliquer dans les cas de *section incomplète* du nerf, c'est-à-dire chaque fois que l'on est en droit de supposer que les deux bouts du nerf lésé sont restés en contact et qu'aucun obstacle (cicatrice ou corps étranger) ne s'oppose à la régénération partant du bout central.

Causes internes. Si la paralysie est due à une cause interne *locale :* (compression par cal vicieux, une exostose, une tumeur ou une cicatrice), il faut recourir à une intervention opératoire pour dégager complètement le nerf, puis instituer le traitement électrique.

Dans les cas de paralysie due à une infection ou une intoxication, il faut avant tout combattre la cause et appliquer sur les muscles paralysés le traitement électrique.

LES PARALYSIES PÉRIPHÉRIQUES EN PARTICULIER.

Tout nerf périphérique renfermant des fibres de motilité peut, de par sa lésion, entraîner de la paralysie dans un nombre plus ou moins considérable de muscles.

Pour être complet, nous devrions donc passer en revue tous les nerfs périphériques et recommencer un cours d'anatomie normale. Cela est absolument inutile. En nous rappelant le mode de distribution périphérique des nerfs moteurs cérébro-spinaux, nous pourrons, dans un cas donné de paralysie périphérique, recherchant les muscles atteints, facilement déterminer le nerf qui est en cause. Il s'agira alors d'appliquer à ce cas particulier les considérations que nous venons de passer en revue dans l'étude des paralysies considérées dans leur ensemble.

Parmi les paralysies périphériques cependant il y en a quelques-unes qui sont plus fréquentes ou qui entrainent des symptômes particuliers Ce sont les seules que nous croyons devoir décrire d'une façon spéciale. Elles comprennent les *paralysies oculaires,* la *paralysie faciale* et la *paralysie radiale.*

Les paralysies oculaires.

Ces paralysies intéressent un ou plusieurs muscles de la cavité orbitaire. On les désigne généralement sous le nom d'*ophtalmoplégies.*

Anatomie.

Muscles. A l'exception du muscle releveur de la paupière supérieure, tous les muscles de la cavité orbitaire sont de véritables *muscles oculaires.* On les subdivise en deux groupes :

1° Les *muscles intrinsèques* des globes oculaires formés de fibres lisses : le *muscle ciliaire* ou muscle tenseur de la choroïde, le *muscle constricteur de l'iris* et, d'après quelques auteurs, le *muscle dilatateur de l'iris.*

2° Les *muscles extrinsèques* des globes oculaires proprement dits, formés de fibres striées. Ils comprennent quatre *muscles droits* supérieur, inférieur, externe et interne) et deux *muscles obliques* (le grand oblique ou oblique supérieur et le petit oblique ou oblique inférieur).

Nerfs. Les *muscles extrinsèques* des globes oculaires sont innervés par trois nerfs exclusivement moteurs :

Le *nerf oculo-moteur commun* innerve le muscle releveur de la paupière supérieure, les muscles droit supérieur, droit interne, droit inférieur et petit oblique; il abandonne une branche anastomotique au ganglion ciliaire.

Le *nerf oculo-moteur externe* est destiné à un seul muscle, le muscle droit externe.

Le *nerf pathétique* innerve le muscle grand oblique.

Les *muscles intrinsèques* des globes oculaires sont innervés par le système nerveux sympathique. Les filets d'innervation du muscle ciliaire et du muscle constricteur de l'iris proviennent des *nerfs ciliaires,* formés de fibres motrices sympathiques ou postganglionnaires. Ceux-ci naissent du ganglion ciliaire, petit ganglion de nature sympathique situé, au fond de l'orbite, sur la face externe du nerf optique. Dans ce ganglion se termine une branche motrice provenant du nerf oculo-moteur commun, renfermant des fibres motrices cérébro-spinales ou préganglionnaires.

Les filets d'innervation du muscle dilatateur de l'iris proviennent du ganglion cervical supérieur du sympathique (fibres post-ganglionnaires) dans lequel se terminent les fibres cilio-spinales provenant de la moelle cervico-dorsale (fibres préganglionnaires). Les fibres postganglionnaires arrivent au muscle dilatateur de l'iris en passant par le plexus carotidien, le nerf ophtalmique de Willis et les nerfs ciliaires longs.

Physiologie.

Le *muscle releveur de la paupière supérieure* ouvre, par sa contraction, la fente palpébrale. C'est le muscle antagoniste de l'*orbiculaire des paupières* innervé par un rameau du nerf facial. L'ouverture et la fermeture de la fente palpébrale dépendent donc de deux muscles innervés par des nerfs différents. Au repos, pendant le sommeil, les paupières sont rapprochées l'une de l'autre. L'*ouverture* de la fente palpébrale est toujours un phénomène *actif* dû à la contraction du muscle releveur de la paupière. Ce qui le prouve, c'est que la paralysie de ce muscle amène la chute de la paupière

supérieure ou *ptosis*. La *fermeture* de la fente palpébrale peut être un phénomène *passif* dû au relâchement du muscle releveur, ou un phénomène *actif* dû à la contraction du muscle orbiculaire.

Les *muscles droits* sont exclusivement moteurs des globes oculaires. Les uns (droit supérieur ou inférieur) font mouvoir le globe oculaire autour d'un axe transversal ; les autres (droit interne et droit externe) le font mouvoir autour d'un axe vertical. Chacun de ces deux groupes de muscles est formé de muscles antagonistes l'un par rapport à l'autre. Le droit supérieur et le droit inférieur, bien que antagonistes, sont innervés par le même nerf oculo-moteur commun tandis que son antagoniste, le droit externe, reçoit son innervation du nerf oculo-moteur externe.

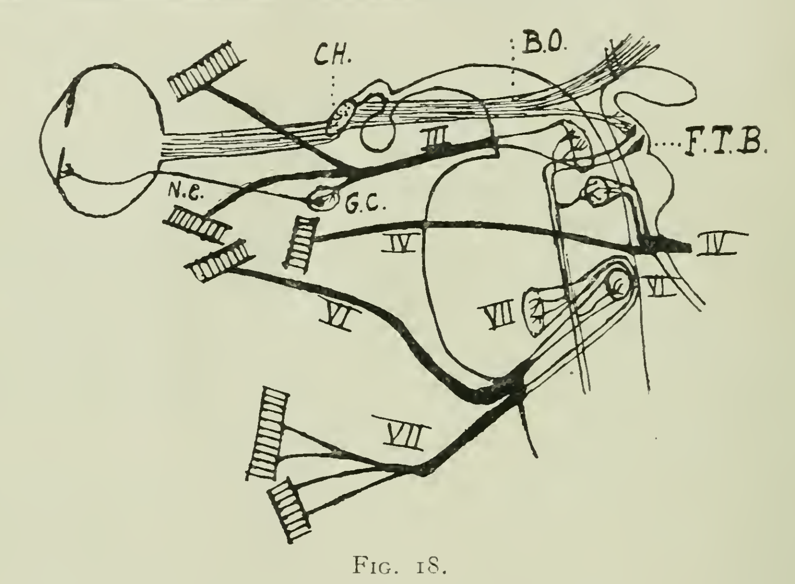


Fig. 18.

Schéma montrant la constitution anatomique des voies réflexes reliant la rétine aux muscles oculaires et aux muscles de la face.

CH : Chiasma optique.
BO : Bandelette optique dont quelques fibres se terminent dans le tubercule quadrijumeau supérieur.
FTB : Faisceau tecto-bulbaire dont les fibres se terminent dans les noyaux d'origine des nerfs oculaires (III, IV et VI) et du nerf facial (VII).
GC : Ganglion ciliaire dans lequel se terminent quelques fibres du nerf III.
NC : Nerf ciliaire.

Les *muscles obliques* font mouvoir le globe oculaire autour de l'axe antéro-postérieur. Ils sont antagonistes et innervés par deux nerfs différents. Nous pouvons en faire abstraction dans l'étude des ophtalmoplégies, d'autant plus que la paralysie de ces muscles ne se laisse mettre en évidence que par des recherches spéciales pour lesquelles il faut recourir à l'assistance d'un oculiste.

Le *muscle constricteur de l'iris* règle essentiellement l'ouverture de la pupille et, par là, la quantité de lumière qui, à un moment donné, peut impressionner la rétine. Formé de fibres lisses, ce muscle échappe complètement à l'influence de la volonté. Sa mise en activité s'opère uniquement par voie réflexe.

L'arc réflexe, qui forme le substratum anatomique du jeu de la pupille, n'est pas connu, avec la même précision, dans toutes ses parties (fig. 18). La *partie centripète* est formée par les fibres optiques ou fibres rétiniennes qui unissent la rétine au tubercule quadrijumeau supérieur (CH. et B. O.). La *partie centrifuge* est représentée par certaines fibres du nerf oculo-moteur commun (III) reliant le noyau d'origine (mésencéphalique) de ce nerf au ganglion ciliaire, G. C., puis par des fibres des nerfs ciliaires unissant le ganglion au muscle.

On pense que ces deux parties sont reliées entre elles par des fibres tecto-bulbaires, F. T. B., partant du tubercule quadrijumeau supérieur et se terminant dans les noyaux d'origine des trois nerfs moteurs oculaires.

Il résulte de là que l'*abolition du réflexe pupillaire* à la lumière peut être la conséquence aussi bien d'une lésion du nerf optique ou des tubercules quadrijumeaux supérieurs, que d'une lésion des fibres tecto-bulbaires, du noyau d'origine du nerf oculo-moteur commun, du nerf lui-même, du ganglion ciliaire ou des nerfs ciliaires.

A côté du muscle constricteur de l'iris produisant le resserrement de la pupille, beaucoup d'auteurs admettent encore l'existence, dans l'iris, d'un muscle antagoniste ou *dilatateur de l'iris*, formé de fibres lisses et innervé également par le système nerveux sympathique.

La paralysie de ce muscle entraîne un certain degré de rétrécissement de la pupille, léger *myosis*, avec persistance du réflexe pupillaire à la lumière. Les fibres qui innervent ce muscle proviennent de la moelle cervico-dorsale, au niveau du huitième segment cervical et du premier segment dorsal. Elles passent par les racines antérieures des deux nerfs spinaux correspondants, par les rameaux communicants qui unissent ces racines aux ganglions correspondants de la chaîne sympathique. Ces fibres cilio-spinales sont des fibres myélinisées (fibres préganglionnaires) qui se laissent poursuivre jusque dans le ganglion cervical supérieur. Elles sont les homologues des fibres myélinisées que le nerf oculo-moteur commun abandonne au ganglion ciliaire. Du ganglion cervical supérieur partent alors des fibres sympathiques ou post-ganglionnaires qui, par un chemin encore inconnu (probablement le nerf ophtalmique de Willis et les nerfs ciliaires longs), gagnent le globe oculaire pour innerver le muscle dilatateur de l'iris. Toutes ces voies anato-

miques sont encore incomplètement connues. Un fait physiologique indiscutable c'est qu'une lésion de la substance grise de la moelle cervico-dorsale (syringomyélie) (fig. 19), des racines antérieures du huitième nerf cervical et surtout du premier nerf dorsal (paralysie radiculaire inférieure du plexus brachial) (fig. 20), des rameaux communicants correspondants ou du sympathique cervical (compression par des ganglions lymphatiques) est suivie d'un léger *myosis* dans l'œil correspondant, d'un léger *rétrécissement de la fente palpébrale* avec léger *enfoncement du globe oculaire* dans l'orbite.



FIG. 19.
Rétrécissement de la fente palpébrale droite dans un cas de syringomyélie de la moelle cervico-dorsale.



FIG. 20.
Rétrécissement de la fente palpébrale gauche par lésion des racines inférieures du plexus brachial.

Le *rétrécissement* brusque et actif de la pupille ne se produit pas uniquement à la suite d'une excitation lumineuse un peu vive de la rétine (*réflexe pupillaire à la lumière*), on le voit survenir encore, dans les deux yeux, lors du mouvement de convergence des deux globes oculaires. C'est ce qu'on appelle le *réflexe pupillaire à la convergence* ou mieux peut-être le *rétrécissement de la pupille lors de la convergence*, car rien ne prouve qu'il s'agisse là d'un phénomène réflexe.

La *dilatation* de la pupille ne suit pas seulement la suppression ou la diminution de la lumière, on la voit survenir encore à la suite d'une douleur provoquée un peu vive. C'est ce qui constitue le *réflexe pupillaire psychique*.

Le *muscle ciliaire* est le muscle de l'accommodation. C'est lui qui règle la courbure du cristallin et par là accommode la rétine pour une vision nette.

Physiologie pathologique.

Les paralysies des muscles oculaires portent le nom d'*ophtalmoplégies*.

L'ophtalmoplégie est *interne* ou *externe* suivant que la paralysie intéresse les muscles *intrinsèques* ou les muscles *extrinsèques* des globes oculaires. Dans les deux cas elle peut être *partielle* ou *totale*.

L'*ophtalmoplégie totale* intéresse à la fois les muscles intrinsèques et les muscles extrinsèques.

Muscles intrinsèques.

La *paralysie du muscle constricteur de l'iris* doit inévitablement avoir comme conséquence, par prédominance d'action du muscle dilatateur, une forte *dilatation de la pupille* ou *mydriase* accompagnée d'abolition du réflexe pupillaire à la lumière. Cette paralysie s'accompagne également de la perte du rétrécissement de la pupille lors de la convergence des deux globes oculaires.

La *paralysie du muscle dilatateur de l'iris* entraîne un léger *rétrécissement de la pupille* ou léger *myosis*, avec persistance du réflexe pupillaire à la lumière et du rétrécissement de la pupille à la convergence. Si la paralysie est unilatérale, on observera donc de l'*inégalité pupillaire* (fig. 19 et 20).

La *paralysie du muscle ciliaire* entraîne l'abolition de la faculté d'accommodation. Elle se traduit au dehors par de la difficulté pour la lecture et l'écriture.

Dans certains cas pathologiques on peut observer l'abolition du réflexe pupillaire à la lumière avec persistance du rétrécissement de la pupille lors de la convergence des deux globes oculaires. Ce syndrôme clinique porte le nom de *signe d'Argyll-Robertson*.

Muscles extrinsèques.

La paralysie du muscle releveur de la paupière supérieure entraîne la chute de la paupière appelée *ptosis* (fig. 21). Dans ces



Fig. 21.
Ptosis bilatéral par lésion des deux nerfs oculo-moteurs communs.

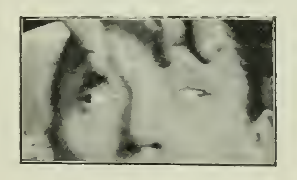


Fig. 22.
Strabisme externe bilatéral par paralysie des muscles droits internes.

conditions la fente palpébrale ne peut plus s'ouvrir que légèrement par suite de la contraction énergique du muscle frontal et du muscle sourcilier (fig. 21).

La paralysie de l'un des quatre *muscles droits* entraîne, par prédominance du muscle antagoniste, un déplacement du globe oculaire appelé *strabisme*. Ce strabisme est *interne* (fig. 23) ou *externe* (fig. 22) suivant que la paralysie intéresse le muscle *droit externe* ou le muscle *droit interne*.



Fig. 23.
Strabisme interne gauche par lésion du nerf oculo-moteur externe. (Tumeur du pont de Varole.)

Le strabisme sera *supérieur* ou *inférieur* lorsqu'il sera la conséquence de la paralysie soit du muscle *droit inférieur*, soit du muscle *droit supérieur*. Souvent, au repos, cette paralysie monomusculaire n'est pas visible. Elle n'apparaît que lors des déplacements des globes oculaires (fig. 24).




FIG. 24.
Paralysie du droit supérieur du côté droit sans strabisme.

Ce strabisme est *passif* ou *paralytique* parce qu'il est la conséquence physiologique de la *paralysie* d'un des quatre muscles droits.

Dans certains cas rares on peut voir survenir un *strabisme actif*, par *contracture* de l'un ou l'autre des quatre muscles droits. Ce strabisme ne s'observe que dans l'hystérie.

Le strabisme entraîne toujours comme conséquence de la *diplopie* et du *vertige*. La *diplopie*, ou la vue double des objets, est due à ce fait que l'image rétinienne ne se forme plus sur des points *synergiques* des deux rétines. Aussi, projetées au dehors, ces deux images rétiniennes ne se superposent plus et paraissent isolées. Ces deux images sont *homonymes* dans les cas de strabisme interne, elles sont *croisées* dans les cas de strabisme externe. Pour s'en rendre compte il suffit de placer devant un œil un verre coloré, rouge ou bleu, et de demander au malade laquelle des deux images qu'il aperçoit lui paraît colorée. Si l'image colorée est du côté de l'œil examiné, il y a un léger degré de strabisme interne dû à une parésie du droit externe Si l'image colorée se trouve du côté opposé à l'œil examiné, la déviation du globe oculaire s'est faite en dehors, par parésie du droit interne.

Le *vertige* n'est qu'une conséquence de la diplopie : le malade, voyant double tous les objets ignore laquelle des deux images correspond à la réalité. Ce vertige est surtout pénible quand le malade monte ou descend un escalier : il voit chaque marche double et il hésite pour savoir sur laquelle des deux il doit poser le pied. Il doit alors ou fermer un œil, ou faire de la tête un mouvement de compensation qui amène l'image sur des points identiques des deux rétines par déplacement de l'œil du côté sain.

Étiologie.

Les paralysies oculaires, comme les paralysies en général, sont dues à des *causes externes* ou à des *causes internes*.

Causes externes. La seule importante est le *traumatisme*. Celui-ci peut consister soit dans une *contusion du globe oculaire* amenant la paralysie d'un des muscles, soit dans une *fracture* des *parois de l'orbite* ou de la *base du crâne*. Ces traumatismes n'intéressent que les muscles extrinsèques et entraînent généralement des paralysies *monomusculaires*. Ils produisent donc des *ophtalmoplégies externes partielles*.

Causes internes. Les *causes internes* peuvent être ou des causes *locales* ou des causes *générales*. La *cause locale* la plus fréquente est la *compression* qui peut être produite :

1° Par une tumeur intracranienne comprimant ou le nerf oculo-moteur externe (strabisme interne), ou le nerf pathétique (fig. 23), ou le nerf oculo-moteur commun (ptosis avec strabisme externe), ou même tous les nerfs moteurs oculaires à la fois (tumeur du sinus caverneux ou du voisinage de la fente sphénoïdale (fig. 31 à 35).



Fig. 25.
Ptosis double congénital.

2° Par une méningite localisée à la base et englobant le nerf oculo-moteur commun ou le nerf oculo-moteur externe.

3° Par des lésions syphilitiques : production gommeuse des méninges, du périoste, exostose syphilitique, comprimant l'un ou l'autre nerf ou une de ses branches (fig. 21 et 22, fig. 26 et 27).

Une autre cause interne locale pouvant amener des paralysies oculaires doit être cherchée dans les lésions vasculaires (hémorrhagie ou trombose) intéressant les masses grises motrices du mésencéphale et du pont de Varole, ou bien les fibres radiculaires des nerfs oculaires pendant leur trajet intra-cérébral (paralysie alterne).

Dans quelques rares cas on peut observer du ptosis bilatéral d'*origine congénitale* par absence du muscle releveur de la paupière supérieure (fig. 25).

Les *causes générales* sont les *infections* et les *intoxications*. Parmi les infections, les plus fréquentes sont celles dues à la diphtérie et surtout à la syphilis. Parmi les intoxications on signale de préférence l'alcoolisme chronique et le diabète.

La *diphtérie* atteint surtout le muscle ciliaire. Il en est de même

de l'intoxication déterminée par le *diabète*. Quant à la *syphilis*, elle peut atteindre tous les muscles oculaires.

La syphilis étant elle-même la cause principale, sinon exclusive, du *tabès* et de la *paralysie générale*, on comprend la grande fréquence, dans ces deux affections graves, des ophtalmoplégies internes et externes.

Ces ophtalmoplégies sont fréquentes également dans la *sclérose en plaques*; mais ici la raison doit en être cherchée dans la multiplicité des plaques de sclérose qui peuvent intéresser facilement les parties de l'axe nerveux d'où dépend l'innervation motrice des globes oculaires.

Symptomatologie.

De toutes les causes pouvant engendrer des ophtalmoplégies, la plus fréquente est sans contredit la *syphilis*. Dans le plus grand nombre de cas la syphilis atteint les muscles *intrinsèques* du globe oculaire, surtout les muscles de l'iris *des deux yeux* entraînant soit un *myosis* bilatéral tellement intense que les pupilles deviennent punctiformes, soit plus rarement de la *mydriase*. Quelquefois elle agit différemment sur les deux yeux amenant de l'*inégalité pupillaire*. Mais que les pupilles soient rétrécies ou dilatées, égales ou inégales, un fait est constant : le réflexe pupillaire à la lumière est aboli, la *pupille* est dite *fixe*. Cette fixité de la pupille est, en quelque sorte, la marque caractéristique de la syphilis, très souvent le signe avant-coureur du tabès ou de la paralysie générale.

La fixité de la pupille à la lumière coexistant avec le rétrécissement de la pupille à la convergence, ou signe d'Argyll-Robertson, est également un symptôme qui ne s'observe que dans la syphilis.

La syphilis peut atteindre aussi les muscles *extrinsèques* des globes oculaires produisant ainsi des *ophtalmoplégies externes*.

L'ophtalmoplégie externe peut être *partielle* ou *monomusculaire* et consister dans la paralysie d'un des muscles extrinsèques ; elle produit alors ou du *ptosis* par paralysie du releveur de la paupière supérieure, ou du *strabisme* par paralysie de l'un ou l'autre des quatre muscles droits.

Elle peut intéresser aussi tous les muscles innervés par le nerf oculo-moteur commun. Dans ce cas, on observe du *ptosis*, ou chute complète de la paupière supérieure, avec impossibilité absolue d'ouvrir volontairement la fente palpébrale (fig. 26).

Lorsqu'on relève la paupière, on observe du *strabisme externe* par prédominance d'action du muscle droit externe (fig 27). En examinant les mouvements volontaires encore possibles du globe oculaire on constate que, dans le sens transversal, la cornée transparente

peut revenir de l'angle externe de la fente palpébrale jusqu'au niveau du plan médian de l'orbite et cela par relâchement du muscle droit externe, mais qu'elle ne peut dépasser ce plan à cause

Lésion du nerf oculo-moteur commun gauche.



FIG. 26.
Ptosis de la paupière.

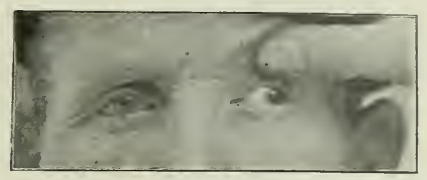


FIG. 27.
Strabisme externe.

de la paralysie du muscle droit interne. Chose étrange cependant, ce déplacement se poursuit pour le globe oculaire du côté sain, même si la fente palpébrale de ce côté est fermée. C'est ce qu'on appelle la *déviation secondaire*.

Les mouvements d'élévation et d'abaissement du globe sont abolis par paralysie des deux muscles droits supérieur et inférieur.

La pupille est dilatée à l'extrême par paralysie du constricteur et prédominance d'action du dilatateur. De plus, la pupille est *fixe* aussi bien à la lumière qu'à la convergence.

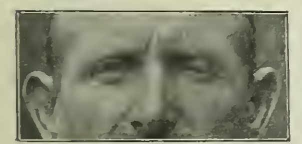


FIG. 28.

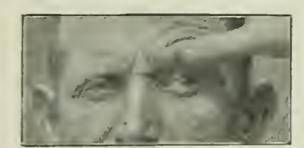


FIG. 29.

Six mois après le début.



FIG. 30.
Un an après le début.
Guérison.

L'ophtalmoplégie *externe* peut être *totale* : le globe oculaire se trouve alors complètement immobilisé dans l'orbite, derrière la paupière supérieure abaissée (fig. 31 à 35).

Si l'ophtalmoplégie atteint à la fois *tous* les muscles intrinsèques et extrinsèques, on parle d'ophtalmoplégie totale ou *panophtalmoplégie*.

Quand cette panophtalmoplégie est double, elle donne à la face un aspect caractéristique que l'on désigne sous le nom de *facies d'Hutchinson*. Les deux fentes palpébrales sont fermées par chute des paupières supérieures. Pour contrebalancer cette paralysie des muscles élévateurs de la paupière, le malade tâche d'ouvrir légèrement la fente palpébrale en contractant énergiquement les muscles frontaux et les muscles sourciliers, ce qui amène le plissement du front et l'élévation des sourcils (fig. 21). Comme dans ces

conditions l'ouverture de la fente palpébrale est encore trop faible pour permettre au malade de regarder devant lui, il essaie d'y suppléer en portant fortement la tête en arrière (fig. 21 et 25). Quand on écarte passivement les fentes palpébrales, on trouve les deux globes oculaires immobilisés complètement dans les orbites.

Panophtalmoplégie droite.



Fig. 31.
Paralysie du releveur de la paupière.



Fig. 32.
Paralysie du droit externe.



Fig. 33.
Paralysie du droit interne.



Fig. 34.
Paralysie du droit inférieur.



Fig. 35.
Paralysie du droit supérieur.

Diagnostic.

Les paralysies oculaires sont toujours des *paralysies organiques*. Comme troubles fonctionnels on n'observe que la contracture de l'un ou l'autre muscle extrinsèque pouvant amener du *strabisme hystérique*. On signale encore de la *diplopie mono-oculaire* que l'on croit devoir attribuer à un trouble fonctionnel du muscle ciliaire entraînant une déformation du cristallin.

Les paralysies oculaires peuvent être des paralysies *centrales* ou des paralysies *périphériques*.

Paralysies centrales. Les paralysies centrales intéressant les *muscles intrinsèques* de l'œil sont inconnues.

Pour ce qui concerne les *muscles extrinsèques* du globe oculaire, les paralysies d'un ou de plusieurs muscles dues à une lésion du neurone central n'ont guère été observées.

Il existe cependant un syndrôme important intéressant les muscles oculaires et qui s'observe de temps en temps. Il est connu sous le nom de *déviation conjuguée des yeux* Il consiste essentiellement dans un mouvement de déplacement des globes oculaires dans le plan horizontal, à la suite duquel les deux globes se déplacent synergiquement soit à droite, soit à gauche, de telle façon que la cornée transparente d'un côté occupe l'angle externe de la fente palpébrale, tandis que celle du côté opposé occupe l'angle interne.

Ce syndrôme peut exister isolément, ce qui est rare. Le plus souvent il s'accompagne d'un mouvement de rotation de la tête dans

le même sens. On appelle ce syndrôme : *déviation conjuguée des yeux et de la tête*.

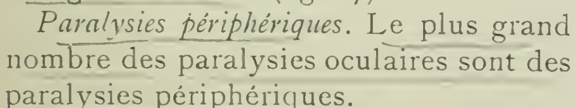
Ce syndrôme est toujours d'origine cérébrale. Il est la conséquence soit d'une *lésion irritative* du centre cortical de ce mouvement combiné, localisé dans le pied de la deuxième circonvolution frontale ; soit d'une *lésion destructive* de ce centre ou des fibres qui en proviennent. Il peut constituer à lui seul un accès d'épilepsie jacksonienne, ou être le symptôme initial d'une épilepsie corticale qui se généralise ensuite envahissant successivement la face, le membre supérieur et le membre inférieur du même côté. Cette déviation est telle que, dans une lésion irritative de l'hémisphère gauche, les deux globes oculaires dévient à droite en même temps que la tête se porte à droite (fig. 36). La déviation se fait donc du côté opposé à l'hémisphère lésé. Après la crise d'épilepsie corticale il peut survenir une déviation conjuguée des yeux du côté opposé, véritable déviation paralytique, par épuisement temporaire des deux muscles qui ont amené la déviation initiale ou du centre cortical dont ils dépendent. A ce moment la déviation se fait du côté correspondant à la lésion. La déviation conjuguée des yeux peut être dès le début de nature paralytique, par lésion destructive du centre cortical ou des fibres qui en proviennent. Dans ce cas encore les yeux déviés regardent l'hémisphère lésé. Nous avons vu cette déviation conjuguée des yeux et de la tête de nature paralytique se produire à droite dans deux cas d'hémiplégie gauche, de telle sorte qu'il y avait là une véritable paralysie alterne d'origine cérébrale (fig. 37).



FIG 36.
Déviation conjuguée des yeux et de la tête à droite. Début d'une crise d'épilepsie jacksonienne (lésion irritative gauche).



FIG. 37.
Déviation conjuguée des yeux et de la tête à droite avec hémiplégie gauche (lésion destructive droite).



Paralysies périphériques. Le plus grand nombre des paralysies oculaires sont des paralysies périphériques.

Les *paralysies nucléaires* sont excessivement rares. On peut les voir survenir dans la polioencéphalite chronique supérieure, par destruction lente et progessive des cellules radiculaires des différents noyaux gris.

Les *paralysies radiculaires*, pour autant qu'on les considère comme dues à une lésion des fibres radiculaires pendant leur trajet dans le mésencéphale ou dans le pont de Varole, n'existent jamais seules. Elles accompagnent d'ordinaire une lésion de la voie motrice produisant de l'hémiplégie alterne.

Les *paralysies périphériques proprement dites* sont dues à la lésion des nerfs pendant leur trajet extracérébral, soit que le nerf soit comprimé par une tumeur du cervelet (paralysie du droit externe), de la base du cerveau ou du sinus caverneux; soit qu'il soit compris dans un foyer de méningite, ou dans un gonflement de la dure-mère; soit que la lésion intéresse l'une ou l'autre branche périphérique.

Diagnostic.

Le diagnostic des paralysies oculaires n'offre guère de difficulté. La paralysie du releveur de la paupière frappe au premier abord par le ptosis caractéristique et l'impossibilité absolue de relever la paupière supérieure. Quand la paralysie de l'un ou de l'autre muscle droit entraîne du strabisme du côté opposé, aucun doute ne peut exister sur l'existence d'une paralysie. Mais il arrive souvent que, au repos, le globe oculaire occupe sa position normale. La paralysie ne devient évidente que lors des déplacements oculaires (fig. 24). Comme ces paralysies sont d'une extrême importance, il faut prendre comme règle absolue, dans tout examen médical, d'explorer la motilité des globes oculaires. Même si, dans ces conditions, la motilité paraît normale, il faut interroger le malade au point de vue de l'existence possible de la *diplopie,* qui indiquerait une simple parésie de l'un ou l'autre muscle extrinsèque.

La même règle doit être suivie pour l'examen des muscles intrinsèques. Il faut toujours noter, chez tout malade qu'on examine, l'état des pupilles et rechercher systématiquement le réflexe pupillaire à la lumière et le retrécissement de la pupille à la convergence.

Pronostic.

Les paralysies infectieuses guérissent en général complètement. Il en est de même des paralysies syphilitiques intéressant les *muscles extrinsèques*. Ces paralysies surviennent d'ordinaire brusquement. Elles sont souvent *monomusculaires* produisant soit la chute de la paupière supérieure, soit du strabisme interne ou externe entraînant de la diplopie. Si la paralysie n'est pas complète, le malade peut ne se plaindre que de *diplopie* sans paralysie ou strabisme apparents. Ces paralysies durent un temps variable, de quelques semaines à quelques mois, pour disparaître ensuite lentement (fig. 26 à 30).

Le pronostic des maladies traumatiques dépend de la nature et de l'intensité du traumatisme.

Pour les paralysies dues à des tumeurs intracraniennes non syphilitiques, le pronostic est défavorable.

Les paralysies syphilitiques des *muscles intrinsèques* ou ophtalmoplégies internes sont définitives.

Traitement.

Le traitement des paralysies oculaires est le même que celui indiqué pour les paralysies en général.

L'intervention opératoire est impossible.

Vu l'influence prépondérante de la syphilis dans l'étiologie des paralysies oculaires, un traitement antisyphilitique est toujours à recommander. Nous y reviendrons à propos du traitement du tabès.

Pour ce qui concerne le traitement électrique, il est à remarquer que le courant faradique est difficile à appliquer. Dans les cas où l'on désire recourir au traitement électrique il faut se contenter du *courant galvanique :* appliquer l'électrode positive dans la nuque, mettre l'électrode négative au devant du globe oculaire, bien protégé par plusieurs couches de gaze mouillée, et ne provoquer que de petites secousses.

Beaucoup d'auteurs conseillent des injections sous-cutanées de strychnine auxquelles on peut avoir recours.

Dans le cas de diplopie entraînant du vertige, on fait porter des lunettes avec un verre mat devant l'œil malade.

La paralysie faciale.

C'est la plus fréquente de toutes les paralysies périphériques. La situation superficielle du nerf dans l'épaisseur de la glande parotide, ce qui l'expose aux traumatismes, et son passage dans un long conduit osseux, le canal de Fallope, où un simple gonflement de son tissu conjonctif intra- et périfasciculaire, ou bien du périoste du canal lui-même, peut comprimer ses fibres nerveuses, expliquent la grande fréquence de la paralysie faciale.

Anatomie.

Le nerf facial sort du tronc cérébral par le sillon horizontal qui sépare le pont de Varole de la moelle allongée. Il entre dans le conduit auditif interne, pour pénétrer dans le canal de Fallope avec le nerf intermédiaire de Wrisberg qui est sa racine sensitive. Il parcourt le canal de Fallope en surplombant pendant une partie

de son trajet, la paroi interne de la caisse du tympan dont il n'est séparé que par une mince lame osseuse. Au sortir du trou stylomastoïdien il entre dans la loge parotidienne, traverse la parotide d'arrière en avant en devenant de plus en plus superficiel et se divise, dans l'épaisseur de la parotide, en deux branches : temporofaciale et cervico-faciale. Celles-ci à leur tour se divisent et se subdivisent pour s'épanouir dans tous les muscles superficiels de la face et le muscle peaucier du cou.

Pendant ce trajet il présente, dans le canal de Fallope, un renflement ganglionnaire, le *ganglion géniculé*, d'où partent les deux nerfs pétreux se rendant dans le ganglion sphéno-palatin et le ganglion otique du trijumeau. Ces nerfs pétreux ne renferment pas des fibres de motilité innervant les muscles du voile du palais comme on l'admet généralement. Ils sont formés exclusivement de fibres de sensibilité.

Le nerf facial fournit encore : *a)* une branche d'innervation pour le muscle de l'étrier;

b) la *chorde du tympan* qui va se terminer, avec le nerf lingual, dans la muqueuse qui recouvre les deux tiers antérieurs du dos de la langue ;

c) le nerf auriculo-temporal innervant le muscle occipital et les petits muscles auriculaires.

Physiologie.

Les *fibres de sensibilité*, que le nerf de Wrisberg amène au nerf facial, sont des fibres *gustatives*, dont les unes se rendent, par le nerf grand pétreux superficiel et les nerfs palatins, à la muqueuse de la voûte palatine et du voile du palais; dont les autres se rendent, par la chorde du tympan, à la muqueuse qui recouvre les deux tiers antérieurs du dos de la langue.

Par ses *fibres de motilité*, le nerf facial innerve le *muscle de l'étrier* qui intervient dans le mécanisme de l'audition,

le *muscle frontal* dont la contraction amène le plissement ou le froncement de la peau du front,

le *muscle sourcilier* qui élève le sourcil,

le *muscle orbiculaire des paupières* qui ferme la fente palpébrale et donne de la tonicité surtout à la paupière inférieure,

les *muscles de l'aile du nez* dont la contraction soulève l'aile du nez lors des mouvements d'inspiration,

le *muscle orbiculaire des lèvres* qui donne de la tonicité aux lèvres et ferme la fente buccale,

le *muscle buccinateur* et les muscles qui environnent la commis-

sure labiale ; ils interviennent dans l'acte de siffler, de souffler et dans le jeu de la mimique,

le *muscle peaucier* du cou.

Physiologie pathologique.

A. L'*interruption complète* du nerf facial, entre le ganglion géniculé et sa sortie du tronc cérébral, doit donc amener des troubles de sensibilité et des troubles de motilité.

Les *troubles de sensibilité* consisteront dans la perte de la sensibilité gustative au niveau de la moitié correspondante de la voûte palatine et du voile du palais (nerf grand pétreux) et dans la moitié correspondante de la langue (chorde du tympan) depuis le V lingual jusqu'à la pointe.

Comme *troubles de motilité* on verra survenir des *modifications de l'ouïe* : de l'hyperacousie ou finesse de l'ouïe avec hypersensibilité pour les sons graves, par paralysie du muscle de l'étrier et prédominance d'action du muscle interne du marteau,

la perte de la *motilité volontaire* dans tous les muscles superficiels de la face et l'abolition du tonus normal de ces muscles.

Ces troubles se traduiront par : l'effacement des plis du front,

l'abaissement du sourcil,

l'ouverture permanente de la fente palpébrale par prédominance d'action du muscle releveur de la paupière supérieure.

l'abaissement de la paupière inférieure, entrainant l'écoulement des larmes ou *épiphora* par déplacement du point lacrymal en dehors du sac lacrymal,

l'affaissement de l'aile du nez pendant les mouvements d'inspiration,

l'effacement du pli naso-labial et l'abaissement de la commissure des lèvres,

la difficulté pour souffler et pour siffler, par paralysie du muscle buccinateur.

B. La *compression* du nerf facial se fait d'ordinaire dans le canal de Fallope ; elle n'entraîne généralement que des troubles de motilité identiques à ceux consécutifs à la section : le moindre gonflement du tissu conjonctif du nerf ou du périoste doit retentir, en effet, sur toutes les fibres motrices et entraîner brusquement leur mise hors de fonction.

Étiologie.

La paralysie faciale, comme toute paralysie périphérique, peut être due à des causes externes et à des causes internes.

La seule *cause externe* reconnue est le *traumatisme*. Celui-ci peut

consister dans une *compression* du nerf pendant son passage dans la loge parotidienne, compression qui se réalise de temps en temps, lors d'un accouchement difficile, par une des branches du forceps. La paralysie qui en est la conséquence porte encore le nom de *paralysie obstetricale.*

Ce traumatisme peut encore être ou une *compression*, ou un *tiraillement*, ou même une *section accidentelle* du nerf lors d'une intervention opératoire sur l'oreille moyenne, la mastoïde ou la glande parotidienne.

Les *causes internes* se divisent en causes *locales* et en causes *générales*.

Comme cause locale capable de produire une paralysie faciale on signale :

a) le gonflement brusque de la parotide enfermée dans sa loge aponévrotique, comme cela peut arriver dans les cas de parotidite aiguë,

b) l'inflammation aiguë ou chronique de la caisse du tympan,

c) la carie du rocher,

d) une tumeur intracranienne comprimant le nerf avant son entrée dans le conduit auditif interne, enfin et surtout

e) le refroidissement.

Les causes générales, intoxications ou infections, produisent rarement une paralysie faciale.

Les causes *les plus fréquentes* de paralysie faciale sont donc les otites, les lésions accidentelles du nerf lors d'une intervention opératoire et le refroidissement.

On discute beaucoup sur l'existence ou la non-existence de la *paralysie faciale a frigore*, dite encore *paralysie rhumatismale.* Un fait clinique indiscutable, c'est que la paralysie faciale peut survenir chez une personne qui a été exposée la veille à un courant d'air. Le froid comme froid ne produit pas la paralysie faciale. Il faut encore autre chose : les uns disent le terrain névropathique, les autres admettent l'existence d'une infection provenant peut-être du naso-pharynx. On pense généralement que dans la paralysie faciale dite rhumatismale il se produit une légère compression du nerf en un point quelconque du canal de Fallope par gonflement, soit du périoste du canal de Fallope lui-même, soit du tissu conjonctif inter- et périfasciculaire du nerf. Cette compression des fibres nerveuses les met temporairement hors de fonction.

Symptomatologie.

Le *début* de la paralysie faciale *a frigore* est le plus souvent brusque, comme celui de la paralysie traumatique. Quelquefois

cependant, quand on interroge le malade, on apprend que pendant un ou deux jours avant la paralysie il a ressenti des douleurs vagues autour du pavillon de l'oreille.

Quand la paralysie est établie, elle intéresse *tous* les muscles innervés par le nerf. Souvent, au *repos,* la paralysie n'est guère appréciable, si ce n'est par un certain degré d'élargissement de la fente palpébrale (fig. 38 et 39), mais elle saute aux yeux au moindre mouvement des muscles de la face. Elle se révélera cliniquement par les trois *symptômes immédiats* qui caractérisent toute paralysie périphérique :

a) l'abolition de la motilité volontaire,

b) l'abolition de la motilité réflexe et

c) l'abolition du tonus normal des muscles.

1. *Abolition de la motilité volontaire.* Si on examine les muscles de la face de haut en bas au point de vue de la motilité volontaire, on constate :

L'impossibilité de plisser le front et d'élever le sourcil Si le malade veut exécuter ces mouvements, le front du côté paralysé reste lisse contrastant avec les plis qui se produisent du côté sain (fig. 40 et 41).

L'impossibilité de fermer la fente palpébrale (fig. 42 et 43). Quand le malade veut rapprocher les paupières, on voit survenir généralement ce qu'on appelle le *signe de Bell :* le globe oculaire se déplace en haut et en dedans et la cornée se cache sous la paupière supérieure qui reste relevée (fig. 44).



Fig. 38.



Fig. 39.

Élargissement de la fente palpébrale gauche.



Fig. 40.



Fig. 41.

Plissement du front et élévation des sourcils.



Fig. 42.



Fig. 43.

Fermeture incomplète de la fente palpébrale.

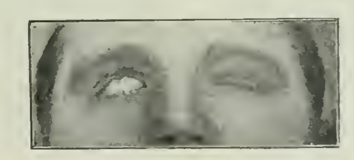


Fig. 44.

Signe de Bell. Paralysie faciale droite.



Fig. 45.



Fig. 46.

Montrer les dents.

Pendant l'inspiration, l'aile du nez, au lieu de se soulever et d'ouvrir la narine, se déprime et rétrécit la narine






Fig. 47. Fig. 48.
Rire.

Quand le malade parle, montre les dents (fig. 45 et 46), ou rit (fig. 47 et 48), la bouche dévie du côté sain. Il en est de même quand il ouvre largement la bouche (fig. 49, 50 et 51).

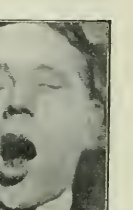


Fig. 49. Fig. 50.
Ouvrir la bouche.



Fig. 51.
Pousser la langue.

Quand le malade essaie de souffler, la joue du côté paralysé se soulève par atonie du muscle buccinateur, de plus la moitié correspondante de la fente buccale s'ouvre passivement et laisse échapper l'air. Le malade *fume la pipe* (fig. 52 et 53). Le même phénomène se produit mais à un degré moindre quand le malade essaie de siffler (fig. 54 et 55).




Fig. 52. Fig. 53.
Souffler.

Quand il mange, la nourriture s'amasse entre la joue du côté paralysé et l'arcade dentaire inférieure correspondante.




Fig. 54. Fig. 55.
Siffler.

2. *Abolition de la motilité réflexe.* Dans les conditions normales, une excitation légère soit de la conjonctive oculaire, soit de la cornée transparente amène une contraction réflexe du muscle orbiculaire des paupières. C'est ce qu'on appelle le *réflexe palpébral, réflexe conjonctival* ou encore *réflexe cornéen.* Dans la paralysie faciale ce réflexe est aboli.

3. *Abolition du tonus musculaire normal.* Cette atonie musculaire se manifeste par l'abaissement du sourcil et la perte de tonicité de la paupière inférieure. Celle-ci ne s'appliquant plus contre le globe oculaire, le bord libre de la paupière se renverse légèrement en dehors de telle sorte que le point lacrymal ne plonge plus dans le lac lacrymal ; de là du larmoiement, par moments

même les larmes débordent le lac lacrymal et coulent le long de la joue. C'est ce qu'on désigne sous le nom d'*épiphora*.

L'atonie musculaire se manifeste encore par
l'effacement du pli naso-labial,
l'abaissement de la commissure labiale et
l'écoulement de la salive le long de cette commissure abaissée.

Symptômes éloignés.

Si la paralysie est due à la *section* du nerf et qu'elle a duré un certain temps, on voit survenir l'atrophie des muscles et les modifications profondes dans les réactions électriques qui sont caractéristiques de la réaction de dégénérescence complète.

Si la paralysie est due à la *compression* du nerf, les troubles immédiats de la motilité sont les mêmes que lors de la section du nerf. Quant aux symptômes éloignés : atrophie et réaction de dégénérescence, leur intensité varie avec l'intensité de la lésion :

Quand la compression est légère, il peut y avoir paralysie sans modifications dans les réactions électriques. Quand la compression a été d'intensité moyenne la paralysie peut s'accompagner de réaction partielle de dégénérescence, sans atrophie. Dans les cas de compression grave, l'atrophie et la réaction complète de dégénérescence sont la règle.

Diagnostic.

A. paralysie organique.

La paralysie faciale organique peut être d'origine centrale ou d'origine périphérique.

La *paralysie centrale* est due à la lésion du neurone central en un point quelconque de son trajet depuis le tiers inférieur de la circonvolution centrale antérieure jusqu'au noyau d'origine situé dans le pont de Varole.

Au point de vue clinique, la paralysie centrale se laisse facilement différencier de la paralysie périphérique par les caractères suivants :

1° La persistance de la motilité volontaire dans les muscles innervés par ce qu'on appelle le *facial supérieur*, c'est-à dire le muscle frontal, le muscle sourcilier et le muscle orbiculaire des paupières (fig. 56 à 62). Il est, en effet, d'observation constante que, dans les cas de lésion centrale (hémiplégie), les muscles innervés par le facial supérieur sont beaucoup moins atteints par la paralysie que ceux innervés par le facial inférieur. Pour expliquer ce fait clinique, les auteurs tendent à admettre une localisation corticale différente pour le facial supérieur et pour le

facial inférieur ainsi qu'un trajet différent pour les fibres cortico-protubérantielles qui y correspondent.

2° La conservation de la motilité réflexe et par conséquent la persistance du réflexe palpébral.

3° L'absence d'atrophie et l'absence de modifications dans les réactions électriques à cause de l'intégrité du neurone périphérique.

4° Très souvent aussi par des symptômes dus à des lésions voisines : troubles de la parole ou *anarthrie* par paralysie conco-



Fig. 56.



Fig. 57.



Fig. 58.

Intégrité du facial supérieur dans un cas d'hémiplégie gauche.



Fig. 59.



Fig. 60.



Fig. 61.

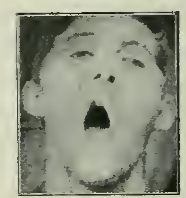


Fig. 62.

Paralysie du facial inférieur.

mitante des fibres centrales en connexion avec le nerf hypoglosse; quelquefois, dans la paralysie faciale droite, perte de la parole ou *aphasie* par lésion concomitante du centre de Broca; ou bien encore par des symptômes plus ou moins accusés d'hémiplégie.



Fig. 63.
Paralysie labio-glosso-laryngée.
Intégrité du facial supérieur.

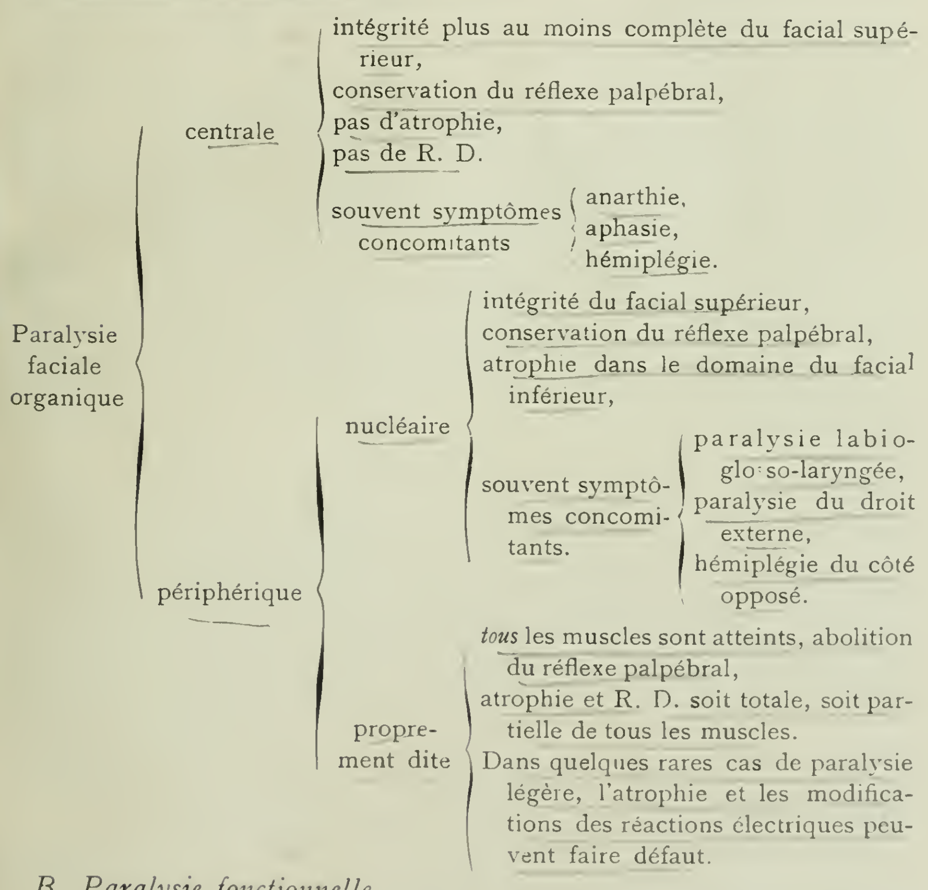
La paralysie *périphérique* peut être ou une paralysie *nucléaire,* due à une lésion du noyau protubérantiel, ou une paralysie *périphérique proprement dite.*

Dans la paralysie *nucléaire,* les muscles innervés par le facial supérieur échappent à la paralysie et cela par une disposition spéciale des cellules d'origine de ces fibres. Il y a donc également persistance du *réflexe palpébral.* La paralysie n'intéresse que les muscles innervés par le facial inférieur, muscles dans lesquels surviendront de l'atrophie et des modifications dans les réactions électriques. Ces

modifications seront *quantitatives* quand la lésion du noyau d'origine est lente et progressive ; elles seront *qualitatives* et caractéristiques de la réaction de dégénérescence quand la lésion nucléaire est rapide.

La paralysie nucléaire est souvent un symptôme de début de la paralysie labio-glosso-laryngée (fig. 63) Dans les paralysies brusques elle est souvent accompagnée d'autres symptômes produits par des lésions voisines, soit paralysie du muscle droit externe du globe oculaire amenant du strabisme interne, soit lésion de la voie pyramidale entraînant de la paralysie alterne (paralysie faciale du côté correspondant et hémiplégie du côté opposé).

Dans la paralysie *périphérique* proprement dite *tous* les muscles sont atteints, aussi bien ceux innervés par le facial supérieur que ceux innervés par le facial inférieur. Cette paralysie est accompagnée d'abolition du réflexe palpébral et, plus tard, d'atrophie et de réaction de dégénérescence.



B. Paralysie fonctionnelle.

La *paralysie faciale fonctionnelle* est excessivement rare. Dans l'hystérie on peut voir survenir de la *contracture* dans tous les

muscles d'un côté de la face, pouvant faire croire au premier abord à une paralysie des muscles du côté opposé. Ce qui permet de faire le diagnostic, à côté des autres symptômes caractéristiques de l'hystérie, ce sont les mouvements volontaires que l'on observe dans les muscles en apparence paralysés, la persistance du réflexe palpébral et l'absence des modifications électriques

Pronostic.

La gravité de la paralysie faciale dépend de la nature et de l'intensité de la lésion causale. Dans la paralysie *rhumatismale*, où il y a simplement compression des fibres nerveuses probablement par gonflement du tissu conjonctif, la guérison est la règle. La durée de la paralysie dépend de l'intensité de la compression subie par les fibres nerveuses. On peut la pronostiquer d'une façon approximative en se basant sur les réactions électriques. Dans les cas légers, lorsque la paralysie ne s'accompagne pas de modifications dans les réactions électriques, la guérison survient au bout de deux, trois ou quatre semaines. Dans les cas d'intensité moyenne accompagnés de réaction partielle de dégénérescence, la paralysie persiste pendant environ sept ou huit semaines. Dans les cas graves avec réaction complète de dégénérescence, la paralysie dure au moins trois ou quatre mois.

Dans les cas de paralysie due à la lésion du nerf dans le canal de Fallope soit par carie, soit par otite aiguë ou chronique, tout dépend de l'intensité de la lésion elle-même.

Quand le nerf est détruit dans le canal de Fallope la paralysie est définitive.

Traitement.

Dans la paralysie rhumatismale et dans les paralysies compliquant une carie de rocher ou une inflammation de l'oreille moyenne, le seul traitement utile est le traitement électrique.

Dans la paralysie rhumatismale, beaucoup de médecins ont l'habitude de recourir, pendant les premiers jours, à l'application soit d'un petit vésicatoire soit d'une ou de deux sangsues sur la région mastoïdienne. Je ne pense pas que ce traitement puisse exercer une influence sur l'évolution de la paralysie ; comme il est sans danger aucun, on a le droit d'y recourir.

Après la guérison on voit souvent survenir dans les muscles primitivement paralysés un certain degré de contracture, quelquefois même des secousses cloniques ou des *tics* qui durent plus ou moins longtemps.

Dans les cas de paralysie grave et persistante avec déviation de la face du côté opposé, on a proposé la suture nerveuse, c'est-à-dire la mise à nu du nerf au niveau du trou stylo-mastoïdien et sa réunion soit avec le nerf spinal, soit mieux encore avec le nerf grand hypoglosse. Dans les cas favorables on a vu revenir non seulement la tonicité dans les muscles paralysés, mais même un certain degré de motilité volontaire.

La paralysie radiale.

La paralysie des muscles innervés par le nerf radial est relativement fréquente à cause de la situation anatomique du nerf. Sur une certaine partie de son trajet le nerf radial est, en effet, en contact intime avec l'humérus dont il contourne la face postérieure entre l'insertion des deux chefs, vaste interne et vaste externe, du triceps brachial. Il se trouve ainsi exposé à être lésé par des causes externes ou internes.

Anatomie.

Le nerf radial provient du tronc postérieur du plexus brachial en même temps que le nerf circonflexe. A partir de son origine il se dirige en bas et en dehors pour parcourir la gouttière radiale, le long de la face postérieure de l'humérus. Pendant ce trajet il innerve les trois chefs du muscle *triceps brachial*. Au sortir de la gouttière radiale il fournit une branche collatérale, le *nerf cutané externe*, puis au pli du coude, profondément situé entre le long supinateur et le brachial antérieur, il innerve les muscles de la région externe de l'avant-bras : le *long supinateur*, le *premier radial* et le *second radial*. Il se divise ensuite en une branche superficielle et une branche profonde. La branche superficielle, avec le rameau cutané externe, innerve la peau de la face postérieure de l'avant-bras et de la moitié externe du dos de la main. La branche profonde ou motrice traverse le *court supinateur* et innerve tous les muscles de la région postérieure de l'avant-bras : l'*extenseur commun des doigts*, l'*extenseur propre du petit doigt*, le *cubital postérieur*, le *long abducteur*, le *court extenseur* et *le long extenseur du pouce* et l'*extenseur propre de l'indicateur*.

Physiologie.

Le nerf radial renferme des fibres de sensibilité et des fibres de motilité.

Les fibres de sensibilité innervent la peau de la région postérieure de l'avant-bras (nerf cutané externe) et celle de la moitié externe du dos de la main (branche terminale superficielle).

Les *fibres de motilité* innervent :
le *muscle triceps brachial* ou extenseur de l'avant-bras sur le bras,
le *muscle long supinateur* ou fléchisseur de l'avant-bras sur le bras,
les *muscles radiaux* ou abducteurs et extenseurs de la main,
le *muscle court supinateur* dont la contraction provoque le mouvement de supination de l'avant-bras et de la main,
le *muscle cubital postérieur* ou adducteur et extenseur de la main,
le *muscle long abducteur du pouce* provoquant l'abduction du premier métacarpien,
le *muscle court extenseur* et le *muscle long extenseur du pouce* provoquant l'extension de la première et de la deuxième phalange,
l'*extenseur commun des doigts,* les *muscles extenseur propre de l'indicateur* et *extenseur du petit doigt* dont la contraction produit l'extension de la première phalange sur les métacarpiens correspondants.

Physiologie pathologique.

La *section complète* du nerf entraînera donc des troubles de motilité et des troubles de sensibilité dont l'étendue variera avec le siège de la lésion.

Si la section se produit dans le creux axillaire, avant l'entrée du nerf dans la gouttière radiale, l'anesthésie occupera la face dorsale de l'avant-bras et la moitié externe du dos de la main. La paralysie intéressera *tous* les muscles innervés par le nerf. On observera donc la *paralysie du triceps* d'où impossibilité absolue d'étendre l'avant-bras sur le bras; la paralysie des muscles de la région externe et de la région postérieure de l'avant-bras, d'où abolition du mouvement de supination de la main, impossibilité d'étendre les phalanges du pouce et de mettre le pouce en abduction, impossibilité d'étendre la main sur l'avant-bras et d'étendre les premières phalanges des doigts sur les métacarpiens correspondants.

Lorsque le nerf radial est *comprimé*, on constate ce fait étrange c'est que le déficit fonctionnel survient exclusivement dans les fibres de motilité laissant la sensibilité cutanée intacte. On explique ce fait en admettant que, d'une manière générale, les fibres de motilité sont plus sensibles au traumatisme que les fibres de sensibilité et par conséquent sont plus facilement mises hors de fonction.

Étiologie.

La paralysie radiale peut être due à des causes externes et à des causes internes.

Comme *cause externe* il y a le traumatisme : *section* ou *compression.* La *section accidentelle* du nerf peut survenir au cours d'une rixe et

lors d'une intervention opératoire. La *compression* du nerf peut se faire dans le creux axillaire par l'usage de béquilles par exemple, ou bien au niveau de l'*humérus*.

Les *causes internes* sont ou des causes *locales* ou des causes *générales*.

La cause interne locale la plus fréquente est la compression du nerf par fracture de l'humérus, par un cal vicieux ou par tumeur de voisinage.

Comme cause générale la plus fréquente est l'intoxication par le plomb.

A. *Paralysie radiale de cause locale.*

Symptomatologie.

Dans la paralysie radiale due à la section ou à la compression complète du nerf le long du bras, la position de l'avant-bras et de la main est tout à fait caractéristique (fig. 64, 65 et 66).



Fig. 64.
Paralysie radiale par section accidentelle du nerf au pli du coude.

L'avant-bras est en *pronation* par paralysie du muscle court supinateur.

La main est en flexion sur l'avant-bras, le pouce en flexion et en adduction, les doigts en légère flexion dans la paume de la main (fig. 64 et 65). Quand la lésion intéresse le nerf avant son entrée dans la gouttière radiale, on observe encore la flexion de l'avant-bras, par paralysie du triceps et prédominance d'action des fléchisseurs (fig. 66).

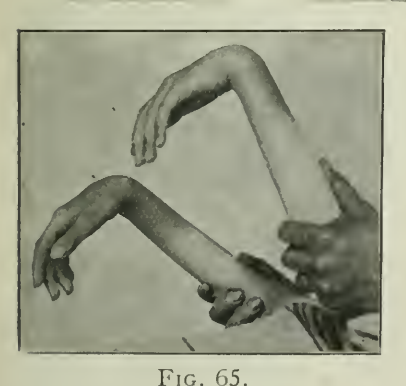


Fig. 65.
Paralysie radiale motrice double produite par des béquilles.

Comme *symptômes immédiats* on constate :

L'*abolition de la motilité volontaire* : impossibilité de mettre l'avant-bras et la main en supination, d'étendre la main sur l'avant-bras, de mettre le pouce en abduction, d'étendre les phalanges du pouce et de mettre les doigts en extension sur les métacarpiens (fig. 67).

La flexion des doigts dans la paume de la main reste possible,

puisqu'il y a conservation de la motilité volontaire dans les muscles fléchisseurs; mais ce mouvement de flexion se fait avec peu d'énergie et cela parce que, par suite de la paralysie des extenseurs, les points d'insertion des tendons des fléchisseurs se sont rapprochés.

Pour ce qui concerne le mouvement d'extension des doigts il y a lieu de faire ressortir que la perte de la motilité volontaire intéresse uniquement le mouvement d'extention de la *première phalange* sur le métacarpien, et non pas celui de la deuxième ni de la troisième phalanges, bien que, au premier abord, l'extension de ces phalanges soit également impossible. Ce qui le prouve, c'est que si on maintient *passivement* la première phalange des doigts en extension sur les métacarpiens correspondants, la flexion et l'extension volontaires des deuxième et troisième phalanges s'exécutent normalement, et cela parce que les extenseurs de ces phalanges sont les muscles interosseux dont l'innervation normale persiste. Mais pour que ces interosseux puissent fonctionner comme extenseurs des deux dernières phalanges il faut que la première phalange des doigts soit en extension sur le métacarpien.



Fig. 66.
Paralysie radiale par section accidentelle du nerf à la partie supéro-interne du bras.

Comme *symptômes éloignés*, si la paralysie dure un certain temps, on peut voir survenir de l'*atrophie* et les modifications dans les réactions électriques caractéristiques de la *réaction de dégénérescence*.

Fig. 67.
Paralysie radiale double plombique.



Flexion des doigts et de la main



Extension des doigts et de la main.

Diagnostic.

Le diagnostic de la paralysie radiale n'offre aucune difficulté, surtout si on tient compte exactement des muscles intéressés.

Pronostic.

Le pronostic dépend inévitablement de la cause qui a produit la paralysie.

Traitement.

Dans les cas de *compression* par *cause externe,* le seul traitement utile est l'électrisation des muscles.

Dans les cas de *compression* pour *cause interne* il faut avant tout dégager et libérer le nerf par intervention opératoire, puis instituer un traitement électrique jusqu'au retour de la motilité volontaire.

En cas de *section complète* du nerf, la suture nerveuse est indispensable. Pendant tout le temps que dure la paralysie radiale, en attendant que la motilité volontaire revienne par suite de la restauration du nerf, on peut rendre un réel service au malade en lui appliquant, dans la paume de la main, une simple planchette qui maintient les premières phalanges en extension sur les métacarpiens. Dans ces conditions, en effet, la flexion et l'extension volontaires des deuxième et troisième phalanges deviennent possibles et l'impotence fonctionnelle de la main se trouve réduite dans une large mesure.

B. *Paralysie radiale saturnine.*

Étiologie.

La paralysie radiale d'origine plombique atteint surtout les personnes manipulant, de par leur profession, les sels de plomb : les typographes, les plombiers, les peintres, etc., chez lesquels le plomb s'introduit dans l'organisme soit par voie respiratoire : inhalation des poussières; soit par voie digestive : malpropreté des mains venant en contact avec les aliments. Dans ces cas elle constitue une véritable maladie professionnelle.

Elle ne nécessite toutefois pas l'introduction dans l'organisme de quantités massives de plomb produisant un véritable empoisonnement rapide et brutal.

Elle est plutôt, dans le plus grand nombre des cas, la conséquence d'une intoxication chronique due à l'introduction, pendant un temps prolongé, de quantités infinitésimales. C'est une intoxication lente dont la cause occasionnelle peut très souvent passer inaperçue et demande de la part du médecin beaucoup de sagacité pour pouvoir être mise en évidence.

Des cas avérés d'intoxication saturnine ont pu être attribués à l'usage journalier de siphons d'eau de Seltz, et cela à cause de l'étain plus ou moins mélangé de plomb qui constitue la tête du siphon et que l'acide carbonique dont l'eau est chargée attaque au passage. Il en est de même des conduites qui servent à la canalisation soit de l'eau, soit de la bière, surtout lorsque le liquide a séjourné quelque temps dans la conduite et a eu le temps d'en attaquer les parois.

L'intoxication est quelquefois plus insidieuse encore. Nous avons eu l'occasion d'observer une paralysie radiale saturnine typique chez une femme de la campagne conservant son tabac à priser dans une tabatière en plomb. De même encore nous avons pu rattacher une paralysie radiale bilatérale typique à l'intoxication produite par l'usage journalier de cuillères à soupe fraîchement étamées.

Symptomatologie.

La paralysie radiale due à l'intoxication par le plomb atteint les deux nerfs radiaux, avec prédominance d'action toutefois sur le nerf radial du côté droit. L'intoxication envahit tout l'organisme ainsi que le prouvent l'existence des coliques et le *liseré plombique des gencives*, consistant en un liseré de coloration bleue foncée le long du bord libre des gencives, dans le voisinage immédiat de la couronne des dents. La localisation dans le domaine des nerfs radiaux semble être déterminée par le travail exagéré auquel les muscles extenseurs des doigts de la main sont soumis. Ce qui semble le prouver c'est que, dans les conditions ordinaires, la paralysie survient d'abord dans la main droite chez les droitiers et du côté gauche chez les gauchers, avant d'envahir les muscles innervés par le nerf radial du côté opposé ; c'est que dans tous les cas la paralysie n'atteint que les muscles extenseurs de la main et des doigts, tandis qu'elle respecte le muscle long supinateur et le muscle triceps brachial innervés cependant par le même nerf (fig. 68).



Fig. 68.
Paralysie radiale saturnine.

La paralysie radiale déterminée par l'intoxication saturnine est lente et progressive. Tous les muscles innervés par le nerf radial ne sont pas atteints en même temps. Au début la paralysie se localise tout d'abord dans le *muscle extenseur commun des doigts*, amenant la flexion du troisième et du quatrième doigts avec persistance du mouvement d'extension de l'indicateur et de l'annulaire. C'est ce qu'on appelle la *paralysie en cornes*.

Elle envahit ensuite les muscles *extenseurs propres du petit doigt et de l'indicateur*, puis l'*abducteur* et les *extenseurs du pouce*. Plus tard

encore elle intéresse les *muscles radiaux* et le *court supinateur*, c'est-à-dire presque tous les muscles innervés par la branche profonde du nerf radial. Elle respecte le muscle *long supinateur* et le muscle *triceps brachial*.

La paralysie radiale plombique est toujours une paralysie *dégénérative*. Elle s'accompagne de réaction de dégénérescence, déjà manifeste huit jours après le début, et d'atrophie.

Diagnostic.

Le diagnostic est facile surtout si on tient compte :

1° de la profession du malade,

2° de l'évolution de la paralysie,

3° des signes concomitants d'intoxication plombique : le liséré des gencives et les coliques plombiques. En cas de doute on peut recourir à un examen des éléments figurés du sang. Dans l'intoxication plombique chronique il survient, en effet, une anémie particulière caractérisée par la présence d'érythrocytes granuleux basophiles.

Pronostic.

Le pronostic est favorable. La récidive est toutefois fréquente, même en l'absence de toute nouvelle intoxication et cela uniquement par surmenage des muscles.

Traitement.

Le traitement est avant tout prophylactique. Tous les ouvriers qui manipulent les sels de plomb doivent être renseignés sur les dangers d'intoxication auxquels ils sont exposés et sur les moyens de les prévenir, dont le plus important est une extrême propreté des mains.

Quand la paralysie est établie, il faut soumettre les muscles, comme dans toute paralysie périphérique, à un traitement électrique.

Contre l'intoxication générale de l'organisme on conseille l'iodure de potassium à raison de 1 à 2 grammes par jour.

Autres paralysies périphériques.

Les autres paralysies périphériques ne nécessitent pas une étude particulière. Il suffira, pour les faire reconnaitre, de signaler quelques symptômes caractéristiques et en quelque sorte pathognomoniques de quelques-unes d'entre elles.

La **paralysie du muscle grand dentelé** — innervé par le nerf thoracique latéral, branche du plexus brachial — donne à l'omoplate une position caractéristique connue sous le nom d'*omoplate ailée* ou encore d'*épaule ailée*. Dans les conditions normales le muscle grand

dentelé applique, par sa tonicité, l'omoplate contre la face posté-



Fig. 69.


Fig. 70.


Fig. 71.


Fig. 72.

Paralysie traumatique du muscle grand dentelé du côté droit.

rieure de la cage thoracique. Lorsque le muscle est paralysé, l'omoplate se détache de la cage thoracique surtout par la partie voisine de son bord spinal (fig. 69, 73 et 75). Cette saillie du bord interne de l'omoplate s'accentue considérablement pendant les divers mouvements se passant dans l'articulation scapulo-humérale, surtout le mouvement d'abduction du membre supérieur (fig. 70 et 74). L'élévation du membre supérieur jusque dans la position horizontale reste possible grâce à la contraction du muscle deltoïde (fig. 70). Pendant ce mouvement toutefois l'omoplate quitte la cage thoracique et son bord spinal se soulève (fig. 70 et 74). L'élévation du membre au-dessus du plan horizontal est impossible, car ce mouvement nécessite un glissement de l'omoplate en avant par contraction du muscle grand dentelé. Le malade tâche d'y supplier par une courbure latérale exagérée de la colonne vertébrale (fig. 71 et 72). Ce qui prouve bien que c'est la position vicieuse de l'omoplate qui limite le mouvement d'élévation du bras, c'est qu'il suffit d'appliquer passivement l'omoplate contre la cage thoracique pour voir le mouvement s'exécuter plus facilement. Il en est de même quand le malade appuie énergiquement le dos contre un mur.


Fig. 73.


Fig. 74.

Épaules ailées dans un cas de myopathie primitive progressive de l'adulte, type scapulo-huméral.

La paralysie du grand dentelé due à une lésion du nerf est rare, nous l'avons vu survenir chez un ouvrier à la suite d'un effort

violent (fig. 69 à 72). On l'observe d'une façon régulière dans les formes scapulo-humérales de la myopathie primitive progressive (fig. 73 à 75).

La paralysie cubitale donne à la main une forme caractéristique qu'on appelle la *main en griffe*. Le nerf cubital innerve, par sa *branche palmaire profonde*, les muscles de l'éminence hypothénar, *tous* les muscles interosseux, les muscles lombricaux internes et le muscle adducteur du pouce. Les muscles interosseux sont, normalement, fléchisseurs de la première phalange sur les métacarpiens et extenseurs de la deuxième et de la troisième phalange sur la première.



Fig. 75.

Épaules ailées. Myopathie primitive progressive intéressant les quatre membres. L'atrophie et la paralysie sont complètes aux membres inférieurs.

La paralysie des interosseux entraîne, comme conséquence, l'*hyperextension de la première phalange* sur les métacarpiens par la tonicité normale des muscles extenseurs, et la *flexion de la deuxième et de la troisième phalange* sur la première



Fig. 76.



Fig. 77.

Section accidentelle du nerf cubital au poignet. Aplatissement de l'éminence hypothénar. Atrophie du premier interosseux; main légèrement en griffe. La ligne limite la zone d'anesthésie cutanée.

par la conservation du tonus normal des muscles fléchisseurs profond et superficiel des doigts. C'est ce qui forme la *main en griffe*

(fig. 76 et 77). La paralysie cubitale entraine encore l'abolition des mouvements d'abduction et d'adduction des doigts. Elle s'accompagne, au bout de quelque temps, d'atrophie et de réaction de



Fig. 78.

Section accidentelle du nerf cubital au poignet. Aplatissement de l'éminence hypothénar. Atrophie du premier interosseux et de l'adducteur du pouce. Main légèrement en griffe. La ligne noire limite la zone d'anesthésie cutanée.

dégénérescence. L'atrophie se manifeste par l'aplatissement de l'éminence hypothénar (fig. 78) et par la dépression des espaces interosseux le long de la face dorsale de la main, dépression qui est surtout évidente au niveau du premier espace (fig. 76) par suite de l'atrophie du muscle interosseux correspondant et du muscle adducteur du pouce.



Fig. 79.

Atrophie des muscles de l'éminence thénar. Abolition des mouvements d'opposition du pouce.

La *paralysie des muscles de la main* innervés par le **nerf médian** amène l'abolition des mouvements d'opposition du pouce. Si le muscle long fléchisseur propre du pouce est conservé, la flexion de la seconde phalange et l'adduction du pouce sont encore possibles. Quand on demande alors au malade de mettre le pouce en opposition avec les autres doigts, il fléchit le pouce dans la paume de la main, mais ne parvient pas à mettre sa

face palmaire en contact avec celle de l'extrémité des autres doigts (fig. 79). Au bout de quelque temps la paralysie est accompagnée d'atrophie, ce qui amène l'aplatissement de l'éminence thénar. Cet aplatissement donne à la main un aspect spécial qui lui a fait donner le nom de *main de singe*.



FIG. 80.
Steppage bilatéral dans un cas de polynévrite tuberculeuse.

Si la paralysie atteint également les muscles de l'avant-bras innervés par le nerf médian, la main se met en extension sur l'avant-bras par prédominance d'action des muscles extenseurs. C'est ce qu'on appelle la *main de prédicateur*.



FIG. 81.
Steppage du côté droit. Paralysie du sciatique poplité externe à la suite d'une injection d'alcool dans le nerf sciatique droit.

Une lésion du **nerf péronier** ou **nerf sciatique poplité externe** est suivie de la paralysie des muscles péroniers latéraux, des muscles extenseurs des orteils et surtout de celle du tibia antérieur et du péronier antérieur qui sont les fléchisseurs du pied sur la jambe. Cette paralysie entraîne la *chute du pied* Elle donne à la marche une forme caractéristique qu'on désigne sous le nom de *steppage*. Quand le malade atteint de steppage lève le genou pour détacher le pied du sol, la pointe du pied s'abaisse par paralysie des fléchisseurs; pour pouvoir la soulever il faut que le malade élève le genou d'une façon anormale (fig. 80 et 81).

Les paralysies radiculaires.

La paralysie radiculaire est due à la lésion d'une ou de plusieurs racines antérieures des nerfs spinaux. Cette paralysie reconnaît toujours pour cause le traumatisme. Elle intéresse exclusivement les racines antérieures des nerfs spinaux qui interviennent dans la constitution du plexus brachial.

A. La plus commune est la *paralysie radiculaire obstétricale*, sur-

venant à la suite d'un accouchement difficile lorsque le médecin ou la sage-femme ont dû exercer des tractions un peu vives soit sur la tête, soit sur un membre supérieur, tractions par lesquelles des racines du plexus peuvent être tiraillées et même arrachées au niveau de leur insertion médullaire. On distingue deux types de paralysie obstétricale : un type supérieur et un type inférieur.

Dans le *type supérieur* la lésion intéresse la racine antérieure du cinquième et du sixième nerf cervical. Elle se traduit au dehors par une paralysie musculaire dont la distribution, dite radiculaire, intéresse des muscles innervés par plusieurs nerfs périphériques : le deltoïde, le sus- et sous-épineux, le petit rond, le biceps, le brachial antérieur, le long supinateur et le court supinateur. Cette paralysie peut encore être provoquée par une fracture de la clavicule lors de l'accouchement et par la compression consécutive des racines antérieures du cinquième et du sixième nerf cervical soit par un segment osseux, soit par le cal. Le membre supérieur occupe alors une position caractéristique. Il pend le long du tronc, en pronation forcée, la face palmaire de la main tournée en arrière par prédominance d'action des muscles rotateurs internes (le sous-scapulaire) et pronateurs, à la suite de la paralysie des rotateurs externes (sous-épineux et petit rond) et du muscle court supinateur. Les mouvements de supination de la main et de l'avant-bras, le mouvement de flexion de l'avant-bras sur le bras et le mouvement d'abduction du bras sont abolis.

Dans le *type inférieur* il y a lésion des racines antérieures du premier nerf dorsal et du huitième nerf cervical. Il se caractérise par une paralysie intéressant surtout les petits muscles de la main et les muscles de la région antérieure de l'avant-bras. Outre cette paralysie périphérique, la lésion de ces deux racines intéresse encore les fibres cilio-spinales, fibres qui doivent se rendre par les rameaux communicants de ces deux nerfs et le sympathique cervical jusque dans le ganglion cervical supérieur. La lésion de ces fibres cilio-spinales se traduit cliniquement par un léger rétrécissement de la fente palpébrale du côté correspondant, un léger myosis ou rétrécissement de la pupille, avec conservation du réflexe pupillaire à la lumière et à la convergence, et un léger enfoncement du globe oculaire dans l'orbite (fig. 82).

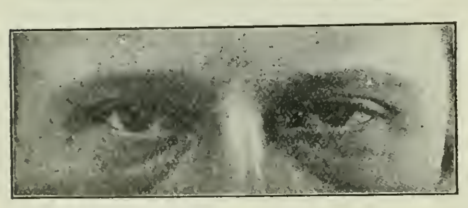


Fig. 82.
Myosis et rétrécissement de la fente palpébrale à gauche.

B. La paralysie radiculaire n'est pas toujours obstétricale, elle peut survenir chez l'adulte à la suite d'un traumatisme portant directement ou indirectement sur les racines antérieures des nerfs du plexus brachial. C'est ainsi que nous avons vu un cas de *paralysie radiculaire inférieure* avec troubles oculaires à la suite d'une chute sur la paume de la main (fig. 82). Nous avons vu de même survenir un cas typique de *parésie radiculaire supérieure* intéressant le deltoïde, le sus- et sous-épineux, le biceps, le brachial antérieur et les deux supinateurs à la suite d'une luxation incomplète de la cinquième vertèbre cervicale sans symptôme aucun de compression médullaire.



Fig. 83.



Fig. 84.

Raideur de la nuque et signe de Kernig dans la méningite cérébro-spinale. (Clichés du professeur Bruynoghe.)

LES CONTRACTURES.

La lésion d'un nerf moteur périphérique, qu'elle soit irritative ou destructive, se traduit toujours par un symptôme de déficit dans le fonctionnement des muscles : de la *parésie* ou de la *paralysie,* accompagnée d'*hypotonie* ou d'*atonie* et suivie d'*atrophie,* avec modifications des réations électriques.

Une exagération ou une exaltation du fonctionnement normal des nerfs moteurs devrait se traduire : si elle est *persistante,* par une exagération du tonus normal, de l'*hypertonicité* appelée encore *spasme tonique* ou *contracture;* si elle est *intermittente,* par des secousses musculaires appelées encore *spasmes cloniques.*

Dans les deux cas l'exagération du fonctionnement normal devrait entrainer de l'*hypertrophie musculaire.*

Des spasmes cloniques et toniques peuvent s'observer dans les muscles, mais dans l'état actuel de la science on ne peut pas les

attribuer à la lésion directe des fibres périphériques de motilité. Ce sont ou des *manifestations réflexes*, ou des symptômes dus à des *lésions centrales*.

A. *Spasme tonique.*

Le spasme tonique ou la contracture des *muscles de la mastication* porte le nom de *trismus*. Il ne s'observe que dans les maladies convulsives (épilepsie, hystérie) et dans certaines maladies infectieuses (méningite) et toxiques (tétanos).

La contracture des *muscles de la nuque* ou *raideur de la nuque* est un symptôme précoce de la méningite (fig. 83 et 84).

Une légère contracture des *muscles fléchisseurs de la jambe* sur la cuisse s'observe également dans la méningite où il constitue le *signe de Kernig* (fig. 83 et 84).

La contracture des *muscles des membres et du tronc*, soit sous forme d'hémiplégie (contracture post-hémiplégique), soit sous forme de paraplégie (paraplégie spasmodique ou spastique), s'observe dans les maladies nerveuses centrales mettant hors de fonction les fibres cortico-spinales.



Fig. 85.
Contracture des fléchisseurs de la jambe. Myopathie primitive progressive.

La contracture d'un nombre plus ou moins considérable de muscles sous forme de monoplégies variées, de paraplégie et d'hémiplégie, s'observe encore fréquemment dans l'hystérie ou dans l'hystéro-traumatisme.

Toutes ces contractures ont de caractéristique qu'elles ne sont que *transitoires* et disparaissent soit pendant le sommeil naturel, soit pendant le sommeil chloroformique.

Dans certains cas toutefois la contracture peut devenir *permanente*, elle s'accompagne alors de modifications profondes dans les muscles atteints connues sous le nom de rétractions fibro-tendineuses. Telles sont les contractures qui accompagnent les arthrites aiguës ou chroniques, telles encore les contractures que l'on voit survenir dans certains cas de myopathie primitive progressive (fig. 85).

B. *Spasme clonique.*

Le *spasme clonique* d'un ou de plusieurs muscles est souvent dû à une irritation d'une région limitée de la zone motrice de l'écorce cérébrale. Il constitue alors le signe avant-coureur d'une attaque d'*épilepsie jacksonienne*.

Il constitue encore la manifestation clinique principale de la **maladie des tics**, maladie sans lésion anatomo-pathologique connue et qui n'évolue généralement que sur un terrain névropathique. Parmi les tics, les plus fréquents sont ceux qui surviennent dans les muscles de la face, soit tous les muscles innervés par le nerf facial d'un côté, soit l'un ou l'autre muscle en particulier. Ce sont des contractions brusques, instantanées, se succédant avec une extrême rapidité dans un ou plusieurs muscles superficiels de la face et donnant naissance à des grimaces des plus variées. Ces grimaces peuvent se succéder sans interruption ou ne survenir que par accès de peu de durée avec des intervalles de repos.

L'étiologie des tics n'est pas connue. Le plus souvent ils apparaissent sans cause appréciable, à la suite d'émotions morales vives, par imitation ou par mauvaise habitude.

Quelquefois le tic est de nature réflexe, c'est une manifestation réflexe accompagnant une douleur vive, tel est le tic qui accompagne souvent la névralgie du nerf trijumeau, névralgie trifaciale appelée encore pour ce motif *tic douloureux de la face*. Telle est encore la contraction spasmodique du muscle orbiculaire des paupières accompagnant une irritation vive de la conjonctive. Cette contraction spasmodique porte le nom de *blépharospasme* ou *crampe palpébrale*. Elle peut aussi exister indépendamment de toute irritation conjonctivale. Elle est alors le plus souvent bilatérale.

Le spasme clonique du muscle diaphragme porte le nom de *hoquet*. Il existe un hoquet *organique* et un hoquet *hystérique*. Le hoquet organique est d'origine centrale. On l'observe quelquefois dans l'apoplexie. Le *hoquet hystérique* a de caractéristique qu'il est supprimé pendant le sommeil. Il est souvent très tenace. Nous l'avons vu persister pendant plusieurs mois chez une jeune fille, résistant à tous les traitements suggestifs, pour disparaître un jour brusquement comme il était venu sans cause apparente.

Le spasme tonique ou clonique du muscle triceps sural porte le nom de *crampe du mollet*.

Ces spasmes cloniques, sans lésion anatomo-pathologique connue, sont généralement persistants et échappent à toute influence médicale. Chez les enfants nerveux, c'est au moment où un tic commence à s'établir que les parents doivent intervenir pour surveiller les enfants, les soustraire à des influences nuisibles et exercer leur volonté. Quand le tic est établi définitivement, le seul traitement utile peut consister dans l'éducation progressive de la volonté.

Dans les cas de blépharospasme bilatéral et intense, ou dans les cas de tic prononcé dans le domaine du nerf facial, on peut recourir, soit à la section des fibres du facial innervant l'orbiculaire des paupières, soit à l'élongation du nerf facial dans la région parotidienne, élongation qui produira une paralysie faciale transitoire moins ennuyeuse que le tic qu'il s'agit du combattre. Cette paralysie transitoire peut également s'obtenir par une injection d'alcool à 80° (un ou deux centimètres cubes) dans le nerf ou autour du nerf dans le voisinage du trou stylo-mastoïdien.



Fig. 86.

Comme traitement du hoquet on peut recourir à une flexion passive énergique des membres inférieurs contre la paroi abdominale, dans le but de refouler ainsi indirectement le muscle diaphragme et de s'opposer à sa contraction clonique.



Fig. 87.

Des spasmes cloniques et toniques surviennent fréquemment dans les muscles du cou innervés par le nerf spinal : le muscle sterno-cléido-mastoïdien et le muscle trapèze.

Le spasme tonique du muscle sterno-cléido-mastoïdien porte le nom de **torticolis**. Il amène un déplacement de la tête à la fois autour d'un axe vertical et autour d'un axe transversal. Le déplacement autour de l'axe vertical porte la face du côté opposé au muscle qui se contracte. En même temps la face regarde en haut et l'occiput s'abaisse par suite d'un mouvement de la tête autour d'un axe transversal.



Fig. 88.
Torticolis mental.

On distingue un *torticolis rhumatismal*, un *torticolis spastique* et un *torticolis mental*.

Le *torticolis rhumatismal* est probablement dû à une affection rhumatismale du muscle. Il est de courte durée et guérit complètement. C'est plutôt une contraction tonique ou contracture.

Le *torticolis spastique* est dû à une lésion inconnue soit du nerf spinal, soit des centres nerveux.

Dans ces deux formes de torticolis la déviation de la tête est

permanente, au point que par des mouvements passifs il est impossible de la ramener dans la position normale.

Le torticolis spastique est souvent accompagné de douleurs vives, surtout dans les masses musculaires de la nuque du côté correspondant à la déviation de la tête, comme si la contraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien d'un côté était accompagnée de la contraction des muscles de la nuque du côté opposé : le splénius et surtout le grand complexus ainsi que le muscle oblique inférieur. Si le traitement orthopédique ne donne pas de résultats favorables il faut recourir à une intervention opératoire : section du tendon du muscle à son insertion sternale, ou mieux section du nerf. Les auteurs recommandent la section du nerf spinal sur la face interne du muscle, ce qui entraîne la paralysie et l'atrophie non seulement du sterno-cléido-mastoïdien, mais aussi du trapèze. On peut éviter cette dernière en ne sectionnant que les seules fibres du nerf spinal innervant le sterno-cléido-mastoïdien. A la mise hors de fonction de ce dernier muscle par section du nerf, il faut joindre souvent la section des muscles de la nuque du côté opposé, dans le voisinage de leur point d'insertion sur l'os occipital.

A côté de ces deux formes de torticolis dues à une lésion soit du muscle, soit des nerfs, il existe encore une troisième forme de torticolis d'origine psychique que l'on désigne pour ce motif sous le



Fig. 89.



Fig. 90

Torticolis mental.

nom de *torticolis mental*. Ce qui caractérise le torticolis mental, c'est que, une fois déviée, la tête peut être ramenée avec la plus grande facilité dans sa position normale (fig. 89 et 90). De plus, et c'est là le caractère le plus saillant, la moindre résistance s'oppose au mouvement de déplacement de la tête. C'est ainsi qu'il suffit le plus souvent au malade d'appuyer un doigt sur la joue ou sur le front pour que le torticolis ne se produise pas (fig. 87, 88 et 90). Le traitement du torticolis mental est difficile. Il doit surtout être psychique. On conseille le repos, la vie calme et tranquille. Comme traitement suggestif on peut recourir au massage des muscles et à

l'électricité. La gymnastique méthodique ou rééducation de l'innervation volontaire donne des résultats appréciables. Dans les cas graves on peut prescrire des pointes de feu, le port d'un appareil de soutènement; on peut même recourir à l'élongation ou à la section du nerf comme dans le torticolis spastique.

Le spasme clonique qui survient dans les muscles oculaires donne naissance à des déplacements brusques et répétés des globes connus sous le nom de **nystagmus**. On distingue un nystagmus latéral ou transversal, un nystagmus vertical et un nystagmus rotatoire.

Le nystagmus fait défaut au repos. Pour le produire il faut faire exécuter aux globes oculaires des déplacements extrêmes soit en dehors, soit en haut, soit en dedans.

Le nystagmus s'observe dans certaines maladies générales du système nerveux, notamment la *sclérose en plaques* et la *maladie de Friedreich.*

On le rencontre dans les diverses affections irritatives ou destructives du labyrinthe ou de la branche vestibulaire du nerf de la huitième paire *(nystagmus labyrinthidique)*.

Une forme spéciale de nystagmus se rencontre parfois chez les ouvriers qui travaillent au fond des mines. C'est le *nystagmus des mineurs*. La pathogénie n'en est guère connue. Les uns le considèrent comme étant d'origine musculaire ou *myopathique*. Il résulterait de la position spéciale de la tête et des yeux pendant le travail, position qui amènerait une fatigue chronique des muscles oculaires. Ce serait donc un tremblement de fatigue.

D'autres auteurs sont tentés d'incriminer, comme cause principale, la faiblesse de la lumière des lampes de sûreté.

Le nystagmus des mineurs ne devient gênant pour le travail que lorsqu'il est très accentué. Il disparaît lors du travail à la surface.

Il nous a paru, dans les quelques cas que nous avons pu observer, que les secousses oculaires se déclanchaient le plus facilement lors de la convergence des deux yeux, en demandant par exemple au malade de fixer le bout du doigt à dix ou quinze centimètres de distance, quelquefois même en lui demandant simplement de fixer un objet à n'importe quelle distance. On peut se demander dans ces conditions si, dans le travail au fond des mines, dans une obscurité complète où le regard se porte automatiquement sur les seuls objets éclairés, ce n'est pas la fixation des globes oculaires dans une position déterminée qui épuise les muscles et entraîne le nystagmus. La position spéciale de la tête et des yeux pendant le travail et la faiblesse de la lumière des lampes ne seraient alors que des causes secondaires.

B) Troubles de la sensibilité.

Les troubles de la sensibilité dont nous avons à tenir compte concernent uniquement la sensibilité générale, soit *sensibilité cutanée* ou *surperficielle,* soit *sensibilité musculaire* ou *profonde,* c'est-à-dire la sensibilité en rapport avec les fibres centripètes renfermées dans les racines postérieures des nerfs spinaux et dans la grosse racine ou racine sensitive du nerf trijumeau.

A. Les troubles de la *sensibilité profonde,* que l'on peut voir survenir dans les différentes affections nerveuses, consistent essentiellement dans un affaiblissement ou une abolition du fonctionnement normal. Ils privent le malade de toutes les excitations profondes provenant des faces articulaires, des muscles, de tendons, des appareils ligamenteux, etc., qui le renseignent à chaque instant sur le degré de contraction des muscles et surtout sur la position respective de ses différents segments de membre. Ils se caractérisent cliniquement par de l'*hypotonie musculaire* et surtout par de l'*incoordination* lors des mouvements volontaires, hypotonie et incoordination qui sont les deux causes principales de l'*ataxie;* nous y reviendrons à propos du tabès.

B. Les troubles de la *sensibilité superficielle* peuvent consister :

1° Dans une *diminution* de fonctionnement normal, *hypoesthésie,* pouvant aller jusqu'à son abolition complète, ou *anesthésie.* L'hypoesthésie et l'anesthésie sont pour les nerfs centripètes ce que la parésie et la paralysie sont pour les nerfs centrifuges. Ce sont de véritables *symptômes de déficit.*

2° Dans une *exagération* du fonctionnement normal, exaltation de la sensibilité dans un territoire cutané déterminé, ou *hyperesthésie,* dont on ignore le mécanisme réel et qui ne trouve pas son homologue du côté des nerfs moteurs.

3° Dans des sensations spéciales appelées *paresthésies,* qui sont ou des fourmillements, ou des picotements, ou des sensations vagues difficiles à définir se produisant dans une zone cutanée plus ou moins étendue.

4° Dans des douleurs véritables, siégeant sur le trajet d'un nerf ou se produisant dans une partie déterminée du corps, désignées sous le nom de *névralgies.*

Hypoesthésie, anesthésie, hyperesthésie, paresthésie et névralgie, c'est là la gamme des symptômes par lesquels peuvent se traduire *cliniquement* les troubles de la sensibilité cutanée.

L'*anesthésie* est le symptôme le plus grave, la preuve clinique de

l'existence d'une interruption, quelle qu'en soit la cause, dans la conductibilité des fibres nerveuses centripètes, périphériques ou centrales. Elle se produit d'emblée dans les cas de *section*, d'*arrachement* ou d'*écrasement* des fibres de la sensibilité. Elle est le symptôme final dans les cas de compression et d'inflammation graves de ces mêmes fibres.

L'*hypoesthésie* indique un trouble léger dans le fonctionnement des fibres nerveuses. Elle est généralement accompagnée de *paresthésie*.

L'*hyperesthésie* est un symptôme d'excitation se montrant au début des processus inflammatoires et conduisant plus ou moins rapidement à la douleur ou à la *névralgie* proprement dite.

Les *anesthésies*, les *paresthésies* et les *névralgies* méritent une étude particulière.

LES ANESTHÉSIES.

L'*anesthésie* est, cliniquement, l'abolition de la sensibilité *consciente* dans une zone plus ou moins étendue de la surface cutanée. Elle est *complète* lorsqu'elle intéresse tous les modes de la sensibilité cutanée : le tact, la douleur et la température. Elle est *incomplète* ou *partielle* lorsqu'elle respecte l'un ou l'autre mode de sensibilité.

Pour l'exercice de la sensibilité consciente, à la suite d'une excitation cutanée, il faut l'intégrité anatomique et fonctionnelle de la longue voie nerveuse qui relie la surface cutanée du corps où se produit l'excitation à la zone corticale du télencéphale où se produit la perception. Cette voie nerveuse a une structure complexe (fig. 91). Elle est essentiellement formée de deux parties :

1° Une *partie périphérique* reliant la surface cutanée aux centres nerveux inférieurs (moelle épinière, moelle allongée et protubérance annulaire), représentée par les fibres de sensibilité renfermées dans les trente et un nerfs spinaux et dans la grosse racine sensitive du nerf trijumeau.

2° Une *partie centrale* représentée par l'ensemble des fibres nerveuses qui relient les masses grises dans lesquelles se terminent les nerfs sensibles périphériques à l'écorce grise de la circonvolution centrale postérieure (centre de projection) et des circonvolutions pariétales voisines (centre d'association).

Il y a donc, à côté des *anesthésies fonctionnelles* sans lésion connue, deux grands groupes d'*anesthésies organiques* : les *anesthésies périphériques* et les *anesthésies centrales*.

A. Anesthésies organiques.

Les deux groupes d'anesthésies organiques présentent des caractères propres nettement accusés qui permettent d'en faire le diagnostic différentiel. Ces caractères se rapportent à la *nature de l'anesthésie,* à son *mode de distribution périphérique* et à l'*état des réflexes.*

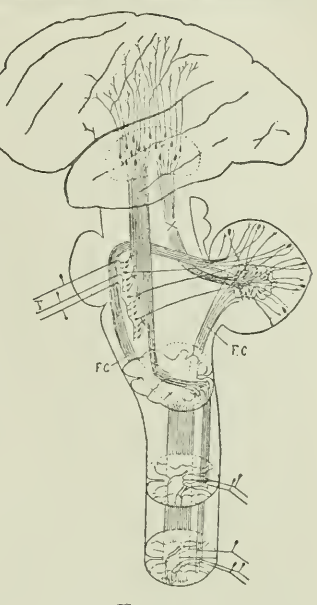


Fig. 91.
Les voies de sensibilité.

I. Nature de l'anesthésie.

Les anesthésies *périphériques* sont toujours des anesthésies *totales* intéressant tous les modes de la sensibilité cutanée. A supposer même, comme beaucoup d'auteurs l'admettent, que dans les nerfs périphériques il existe des fibres anatomiquement distinctes pour les différents modes de sensibilité, ces fibres se trouvent toujours mélangées les unes aux autres de telle sorte que la lésion les intéressant toutes doit entraîner toujours une anesthésie totale.

Les anesthésies *centrales* sont le plus souvent des anesthésies *partielles* entraînant ce qu'on appelle de la *dissociation de la sensibilité cutanée* et cela parce que, dans le système nerveux central, il existe non seulement des fibres différentes pour les différents modes de sensibilité, mais de plus ces différentes fibres se réunissent en faisceaux distincts, anatomiquement isolés les uns des autres. Ils peuvent donc être isolément atteints par la lésion anatomopathologique. C'est pour ce motif que l'on peut voir survenir des anesthésies cutanées, même très étendues, n'intéressant qu'un seul mode de sensibilité : tactile, douloureuse ou thermique; ou bien deux modes de sensibilité à l'exclusion du troisième.

Dans les cas d'anesthésie *totale* due à une lésion centrale, des troubles de la motilité accompagnent les troubles de la sensibilité et permettent aisément de faire le diagnostic.

II. Mode de distribution de l'anesthésie.

A. *Anesthésies périphériques.*

Les anesthésies dues à une lésion du neurone périphérique se subdivisent :

1° en *anesthésies périphériques proprement dites* dues à la lésion des fibres sensitives en un point quelconque de leur trajet depuis le ganglion spinal jusqu'à leur terminaison de la peau, et

2° en *anesthésies radiculaires* dues à une lésion des fibres de sensibilité au niveau des racines postérieures, c'est-à-dire depuis le ganglion spinal jusqu'à la face dorsale de la moelle.

Dans les *anesthésies périphériques proprement dites* la distribution du déficit cutané correspond exactement à la zone de distribution anatomique du nerf atteint.

Dans les *anesthésies radiculaires* le déficit cutané est réparti suivant un mode de distribution tout à fait particulier. Les fibres des racines postérieures innervent, en effet, des zones cutanées qui se présentent sous forme de tranches horizontales au niveau du tronc (racines postérieures des nerfs cervicaux supérieurs et des nerfs dorsaux) et sous forme de bandes longitudinales au niveau des membres (racines postérieures des nerfs cervicaux inférieurs, des deux premiers nerfs dorsaux, des nerfs lombaires et des nerfs sacrés) (fig. 92 et 93).

Un fait digne d'être relevé c'est que la lésion d'*une seule* racine postérieure n'entraîne jamais d'anesthésie cutanée, mais bien tout au plus un léger degré d'hypoesthésie et cela selon qu'il a été établi, par des recherches expérimentales et par des observations cliniques, parce que chaque partie de la surface cutanée reçoit ses fibres de sensibilité d'au moins deux racines postérieures voisines.

Fig. 92.

B. *Anesthésies centrales.*

Les anesthésies centrales peuvent être des anesthésies dues à une lésion de la moelle ou des anesthésies dues à une lésion de l'encéphale.

a) *Anesthésies dues à une lésion de la moelle.*

Les anesthésies d'origine médullaire sont produites par une lésion de la substance grise ou par une lésion de la substance blanche.

Quand l'anesthésie est due à une *lésion de la substance grise,* elle est presque toujours *partielle* et consiste généralement dans l'abolition de la sensibilité à la douleur et à la température avec conservation de la sensibilité tactile, ou *thermoanalgésie.* Ces troubles de la sensibilité cutanée ont été observés en tout premier lieu dans une maladie organique de la moelle épinière connue sous le nom de *syringomyélie,* de là la dénomination de *dissociation syringomyélique de la sensibilité* attribuée à ces troubles.

Chose importante, ce trouble de la sensibilité cutanée a une distribution périphérique à type radiculaire.

Quand l'anesthésie est due à une *lésion de la substance blanche* elle peut être unilatérale ou bilatérale, partielle ou totale. Elle est alors principalement la conséquence d'une mise hors de fonction des fibres de la périphérie du cordon latéral, fibres qui entrent dans la constitution du faisceau de Gowers et du faisceau de Flechsig.

Fig. 93.

La mise hors de fonction unilatérale des fibres du faisceau de Gowers (qui sont des fibres croisées) produit de l'hémianesthésie du côté opposé (fig. 97). Cette hémianesthésie n'intéresse que la sensibilité à la douleur et à la température, c'est donc de la thermo-analgésie ou dissociation de la sensibilité identique à celle qui se produit dans la syringomyélie; elle s'en distingue toutefois par son mode de

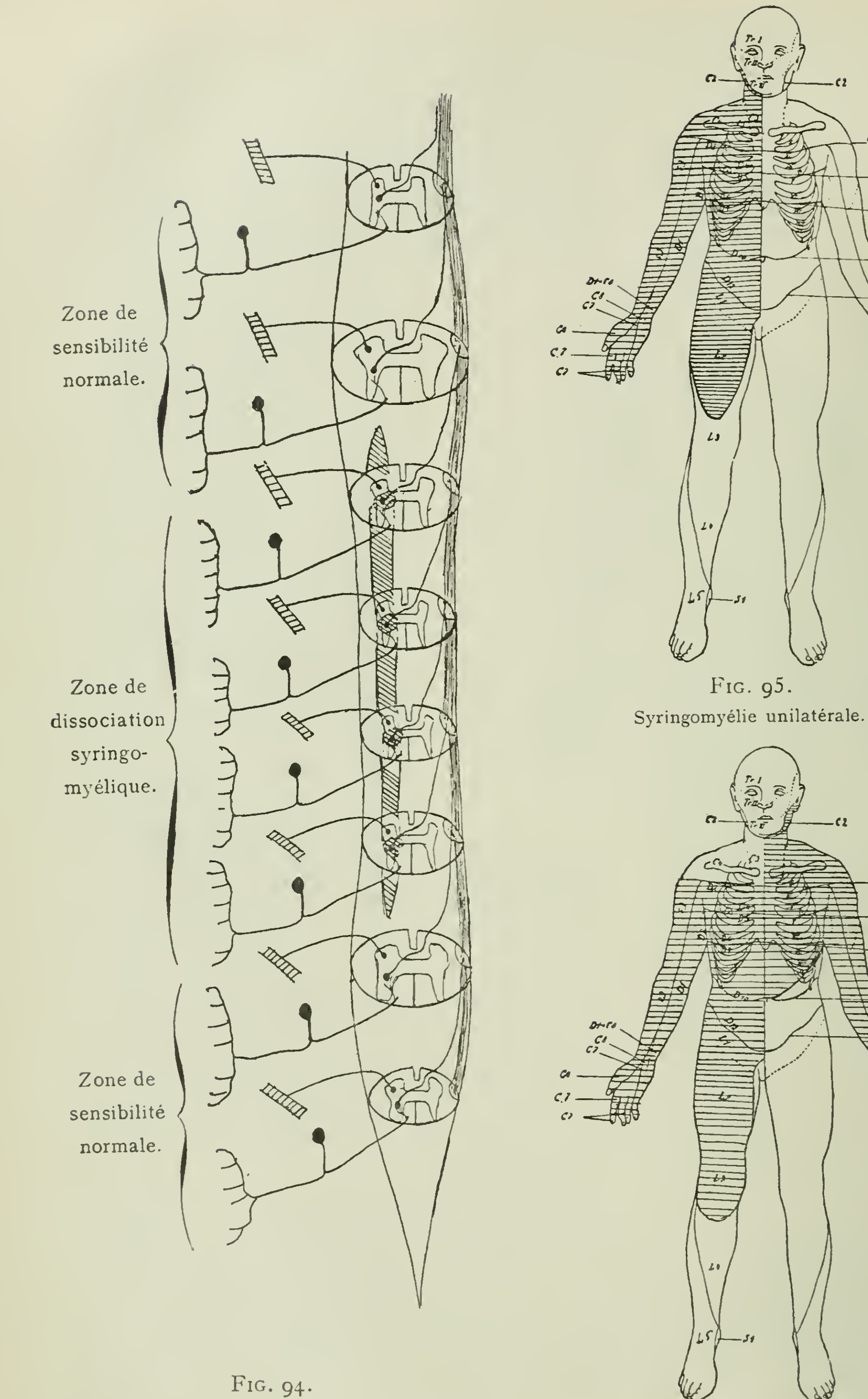


Fig. 94.
Schéma montrant la zone de dissociation syringo-myélique de la sensibilité dans un cas de syringo-myélie vraie.

Fig. 95.
Syringomyélie unilatérale.

Fig. 96.
Syringomyélie bilatérale.

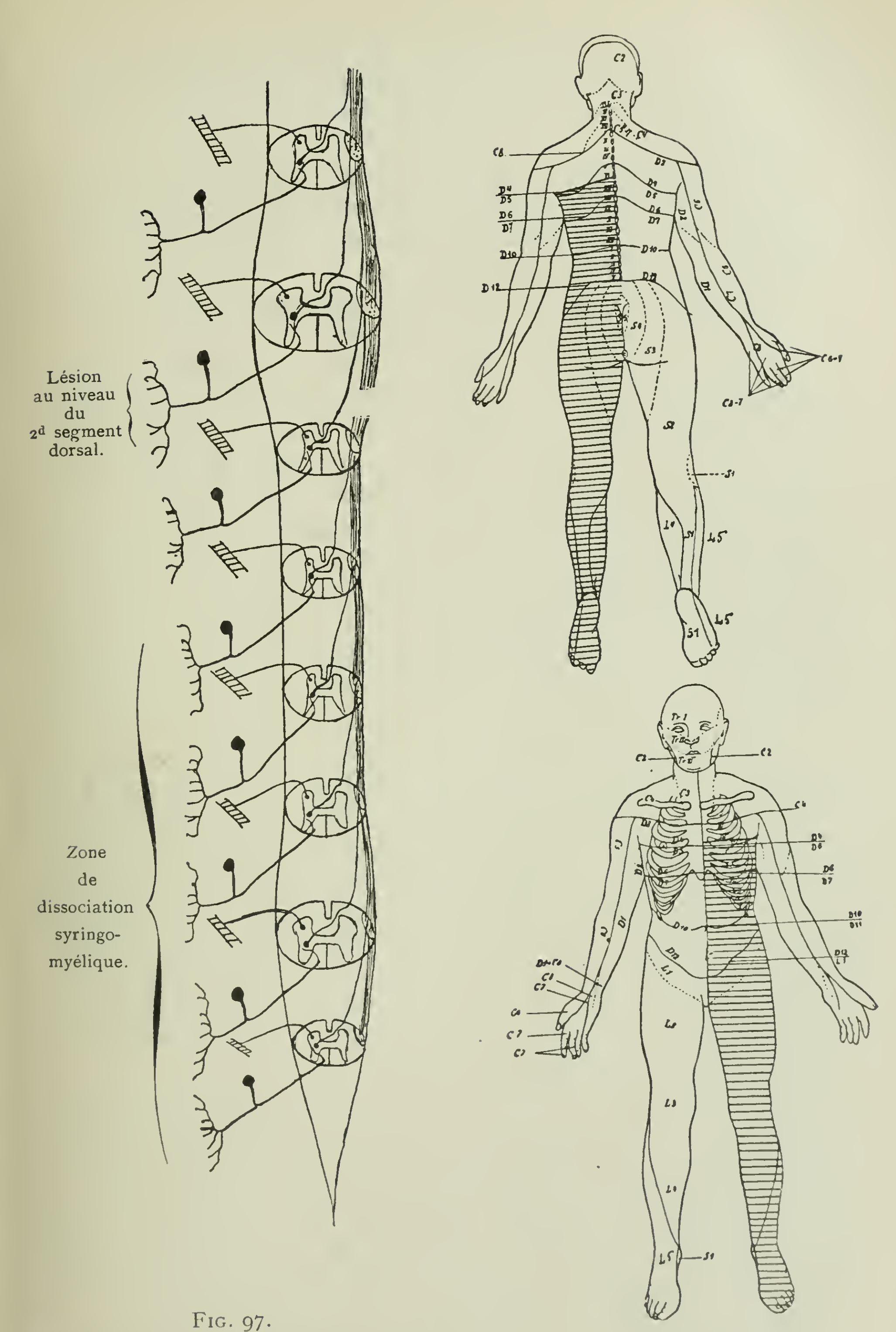


Fig. 97.

Schéma montrant la zone de dissociation syringomyélique du côté gauche du corps dans un cas de lésion du faisceau de Gowers du côté droit (pseudo-syringomyélie).

Fig. 98.

Zone de dissociation syringomyélique par pseudo-syringomyélie.

distribution périphérique (hémianesthésie remontant plus ou moins haut suivant le niveau auquel s'est produite la lésion médullaire) et par la persistance des réflexes dépendant de la zone cutanée anesthésiée.

Une lésion *bilatérale* du faisceau de Gowers, comme cela peut se produire au début d'une compression médullaire, se traduira cliniquement par la perte des deux modes de sensibilité cutanée dans toute la partie inférieure du corps.

Une lésion complète de toute la substance blanche de la moelle donnera de l'anesthésie cutanée complète.

La thermo-analgésie ou *dissociation syringomyélique de la sensibilité* peut donc survenir dans deux états anatomo-pathologiques complètement différents l'un de l'autre. C'est là un point important sur lequel il convient d'insister d'une façon toute particulière. Elle est le symptôme pathognomonique de la *syringomyélie,* affection organique de la moelle consistant essentiellement dans la formation de cavités tubulaires au beau milieu de la substance grise. Cette dissociation syringomyélique par *syringomyélie vraie* se produit dans la moitié du corps correspondant à la lésion médullaire. Elle est *homolatérale.* Elle a une *distribution périphérique* nettement *radiculaire* et s'accompagne de l'*abolition de tous les réflexes* qui ont leur point de départ dans la zone cutanée anesthésiée (fig. 94).

La thermo-analgésie peut être due également à une lésion de la périphérie du cordon latéral (fibres du faisceau de Gowers) avec intégrité complète de la substance grise. C'est la dissociation syringomyélique de la sensibilité par *pseudo-syringomyélie* qui se produit dans la moitié du corps opposée à la lésion médullaire Elle est *hétérolatérale.* Sa zone de distribution périphérique commence toujours par la région cutanée périanale innervée par les derniers nerfs sacrés et remonte plus ou moins haut suivant le niveau où la moelle est lésée. Elle est sans influence aucune sur l'état de réflexes; ceux-ci persistent puisque tous les arcs nerveux réflexes périphériques sont conservés (fig. 97).

C'est ce qui résulte clairement de l'examen des schémas représentés par les fig. 94 et 97 qui montrent les deux espèces de lésion capables d'entraîner de la thermo-analgésie. C'est ce que montrent encore les fig. 95, 96 et 98 dont les unes reproduisent la zone cutanée atteinte de thermo-analgésie unilatérale (fig. 95) ou bilatérale (fig. 96) dans deux cas de syringomyélie vraie, tandis que l'autre reproduit la zone cutanée atteinte de thermo-analgésie dans un cas de compression du cordon latéral droit de la moelle épinière au niveau du deuxième segment dorsal (fig. 98).

b) *Anesthésies dues à une lésion de l'encéphale.*

Les anesthésies dues à une lésion de l'encéphale — lésion intéressant soit les voies de sensibilité le long du tronc cérébral, soit les couches optiques, soit les fibres thalamo-corticales reliant chaque couche optique à la circonvolution centrale postérieure — se traduisent cliniquement par de l'*hémianesthésie* partielle ou totale : hémianesthésie partielle quand la lésion intéresse le faisceau de Gowers en un point de son trajet le long du bulbe ou du pont de Varole; hémianesthésie totale lorsque la lésion intéresse la couche optique ou les fibres cortico-thalamiques qui en proviennent.

III. **État des réflexes.**

Dans toutes les anesthésies *périphériques*, il y a abolition de tous les mouvements réflexes dont l'excitation initiale tombe dans la zone cutanée intéressée.

Dans les anesthésies *centrales* dues à une lésion de la *substance grise de la moelle* il y a également abolition des réflexes par suite de l'interruption anatomique des arcs nerveux correspondants (fig. 94).

Dans les anesthésies *centrales* dues soit à une lésion de la *substance blanche* de la moelle (fig. 97), soit à une lésion du tronc cérébral ou du cerveau, il y a conservation de tous les réflexes cutanés et tendineux qui trouvent leur point de départ dans la zone cutanée anesthésiée.

Anesthésies fonctionnelles.

A côté de ces diverses formes d'anesthésie organique on peut voir survenir des *anesthésies fonctionnelles* ou *anesthésies hystériques*. Celles-ci peuvent être ou des anesthésies totales, ou des anesthésies partielles, et simuler sous ce rapport, comme sous celui de leur mode de distribution, les anesthésies organiques.

Les anesthésies hystériques *étendues* peuvent intéresser toute la surface cutanée, ou bien se présenter sous forme d'hémianesthésie. Dans les anesthésies *limitées* intéressant les membres, le mode de distribution est tout à fait particulier; la surface anesthésiée ne correspond ni à la distribution anatomique d'un ou plusieurs nerfs, ni à celle d'une ou plusieurs racines : elle se trouve limitée, c'est-à-dire séparée de la surface à sensibilité normale, par des lignes horizontales plus ou moins perpendiculaires à l'axe du membre.

Quel que soit le mode de distribution périphérique des anesthésies hystériques, deux caractères importants permettent de les reconnaître et de les différencier des anesthésies organiques :

1° Dans les anesthésies hystériques les réflexes sont toujours conservés, à l'exception toutefois du réflexe plantaire ;

2° Dans les anesthésies hystériques on ne voit jamais survenir

les lésions cutanées ni les troubles dus à l'absence de sensibilité qui sont caractéristiques des anesthésies organiques. C'est ainsi qu'une malade atteinte d'anesthésie hystérique des membres supérieurs se servira de ses mains comme une personne normale, alors que dans l'anesthésie organique tout travail manuel est devenu impossible. De même une personne atteinte d'anesthésie hystérique ne se blessera pas plus qu'une personne normale, alors que dans l'anesthésie organique les malades se blessent et se brûlent sans le savoir.

Étiologie.

L'anesthésie cutanée est *organique* ou *fonctionnelle.*

L'*anesthésie organique* peut être due :

1° A une lésion des *terminaisons nerveuses périphériques*. Dans ces conditions l'anesthésie est toujours limitée. Elle peut être produite par congélation, par application sur la peau de liquides caustiques (acide phénique), par injection sous-cutanée d'anesthésiques (cocaïne, alypine, etc.), par anémie spastique des petits vaisseaux. Cette anémie est surtout fréquente aux doigts où elle peut se produire soit spontanément, soit par un séjour prolongé dans l'eau chaude (buandières).

2° A une *lésion des nerfs périphériques* déterminée par une cause externe (section accidentelle, rupture, écrasement ou compression très forte), ou par une cause interne : cause locale (compression ou névrite) ou cause générale (intoxication ou infection provoquant une polynévrite).

3° A une *maladie organique de la moelle épinière* (tabès, syringomyélie, myélite, compression médullaire, etc.).

4° A une *maladie organique du tronc cérébral ou du cerveau* intéressant les voies de sensibilité ou leur zone corticale de terminaison.

L'*anesthésie fonctionnelle* ou *hystérique* peut survenir spontanément, sans cause apparente. Le plus souvent elle est consécutive soit à un traumatisme physique (hystéro-traumatisme), soit à un traumatisme moral.

Diagnostic.

Le diagnostic n'offre aucune difficulté surtout si l'on tient compte des considérations que nous avons fait valoir sur les causes différentes des anesthésies et sur leurs caractères différentiels.

Pronostic.

L'*anesthésie due à une lésion des terminaisons nerveuses* est généralement transitoire et disparait avec la cause qui l'a produite.

L'*anesthésie due à une lésion des nerfs* est transitoire dans les simples cas de compression. Elle est définitive en cas de rupture violente et

d'arrachement du nerf. En cas de section nerveuse tout dépend de la façon dont les deux bouts vont se comporter. Si les deux bouts parviennent à se mettre en contact, le nerf peut se régénérer et la sensibilité lentement revenir dans le domaine cutané correspondant.

L'*anesthésie due à une maladie organique* de la moelle épinière ou de l'encéphale partage le sort de la lésion qui l'a produite. Si les fibres nerveuses ne sont que comprimées et que la compression cesse, l'anesthésie peut disparaître complètement. C'est ce que l'on peut voir survenir dans les cas de compression médullaire, lorsque la compression cesse avant que les fibres de sensibilité aient été interrompues anatomiquement. Si les fibres nerveuses ont été interrompues l'anesthésie produite sera définitive.

L'*anesthésie hystérique* est susceptible de guérison complète comme tout autre phénomène hystérique.

LES PARESTHÉSIES.

Les paresthésies sont des troubles subjectifs de la sensibilité de nature variée, pouvant survenir dans une zone cutanée d'étendue variable et consistant en sensations de fourmillements, de picotements, de brûlure, de froid, de chaud, ou même en sensations vagues que les malades décrivent souvent comme comparables à la sensation que produirait une coulée d'eau chaude dans l'intérieur des membres.

Ces paresthésies peuvent être d'*origine centrale* ou d'*origine périphérique.*

Les paresthésies *centrales* s'observent fréquemment soit comme symptôme avant coureur, soit comme reliquat d'une hémiplégie, quelquefois aussi comme symptôme initial d'une crise d'épilepsie jacksonienne ou même d'épilepsie essentielle. Dans les cas de lésion de la couche optique entraînant de l'hémianesthésie accompagnée ou non d'hémiplégie, les malades se plaignent souvent d'une sensation de brûlure insupportable dans le côté anesthésié.

Les paresthésies *périphériques* sont le symptôme initial de la compression d'un nerf. L'exemple le plus typique est celui du *pied qui dort* que tout le monde a ressenti, c'est-à-dire la sensation de picotement sur toute l'étendue de la plante du pied après une légère compression du nerf sciatique poplité interne dans le creux poplité, lorsqu'on est resté un certain temps avec les jambes croisées et le pied pendant.

Une forme particulière de paresthésie est celle qui peut survenir, sans cause apparente, dans les extrémités des membres supérieurs, de préférence les doigts et les mains, remontant plus ou moins

haut le long de l'avant-bras ; on la désigne sous le nom d'**acroparesthésie** ou paresthésie des extrémités.

Cette acroparesthésie survient généralement chez la femme. Elle a de caractéristique qu'elle survient la nuit, éveillant la malade, l'obligeant à sortir du lit et à se frotter ou à agiter les mains pendant un temps variable. Rentrée au lit la malade doit laisser les mains au-dessus des couvertures, car la chaleur augmente ou fait revenir les fourmillements. Les malades accusent en même temps une sensation de gonflement des doigts et une certaine raideur ou difficulté pour les mouvements.

L'examen objectif ne révèle rien de particulier ni du côté de la sensibilité, ni du côté de la motilité, ni du côté vasomoteur ou trophique.

La nature et la cause de cette acroparesthésie sont inconnues.

Le traitement est purement symptomatique.

Dans quelques cas la brosse faradique nous a donné des résultats incontestables.

LES NÉVRALGIES EN GÉNÉRAL.

On désigne sous le nom de *névralgie* des douleurs plus ou moins aiguës survenant le long du trajet d'un nerf sensitif ou mixte, ainsi que dans sa zone de distribution périphérique, sans être accompagnées d'altérations anatomiques grossières du nerf que nos moyens d'investigation permettent de mettre en évidence, et sans amener de déficit dans ses fonctions.

Symptomatologie.

La *douleur* est donc le symptôme principal de la névralgie. Cette douleur peut être *spontanée* ou *provoquée.*

La *douleur spontanée* a une intensité qui n'est pas toujours la même. Elle présente des accès, des exacerbations, de véritables périodes paroxystiques caractérisées par des douleurs spéciales que les malades comparent à des élancements, des piqûres, des déchirures ou encore des brûlures ; ces douleurs sont tellement vives qu'elles arrachent des cris aux malades. Ces crises paroxystiques sont entrecoupées de périodes plus ou moins longues pendant lesquelles la douleur persiste, douleur supportable, ayant plus ou moins le caractère d'une douleur sourde, rongeante. Il y a donc une *douleur spontanée continue* et une *douleur spontanée intermittente.* Les douleurs paroxystiques peuvent être réveillées par des mouvements plus ou moins brusques (mouvement de mastication pour la névralgie trifaciale, mouvement d'inspiration profonde pour la névralgie intercostale, mouvement de la marche pour la scia-

tique, etc.), par les impressions brusques de froid, de chaud et même par de simples frôlements de la surface cutanée.

La *douleur* peut être *provoquée* principalement par une pression un peu vive exercée sur le nerf malade. Cette douleur à la pression présente des points de prédilection appelés *points douloureux de Valleix*.

On les trouve :

1° aux endroits où un filet du nerf traverse une aponévrose avant de devenir sous-cutané;

2° aux endroits où le nerf sort d'un conduit osseux;

3° aux endroits où le nerf vient en contact direct avec une surface osseuse contre laquelle il peut être comprimé.

Comme *symptômes secondaires* on peut observer dans le domaine cutané correspondant au nerf intéressé :

a) de l'*hyperesthésie* et des *paresthésies* suivant le degré de la lésion. L'hyperesthésie est parfois tellement intense que le moindre contact est douloureux. L'*anesthésie* n'est pas un symptôme de la névralgie : elle indique une lésion beaucoup plus profonde du nerf telle qu'on l'observe dans la névrite;



Fig. 99.

b) des *troubles vaso-moteurs* amenant tantôt la pâleur, tantôt la rougeur de la peau ou de l'œdème localisé;

c) des *troubles sécrétoires* consistant en hypersécrétion de la sueur, des larmes, de la salive. Ces troubles sécrétoires sont souvent d'origine réflexe;



Fig. 100.
Herpes zoster à distribution radiculaire.

d) des *troubles trophiques* surtout dans les cas anciens : chute partielle et décoloration des cheveux dans la névralgie du trijumeau; pigmentation de la peau, état luisant de la peau que les auteurs anglais désignent sous le nom de *glosso-skin*, etc.;

e) des spasmes cloniques réflexes dans les muscles, principalement dans ceux de la face : *tic de la face* dans la névralgie du trijumeau, appelée encore *tic douloureux*.

f) Parmi les troubles trophiques de la névralgie on signale encore une éruption spéciale de la peau caractérisée par la formation de plaques érythémateuses sur lesquelles se développent des vésicules placées en groupes. C'est le *zona* ou l'*herpes zoster*. On l'attribue le plus généralement à une lésion irritative des ganglions spinaux. L'herpes zoster est accompagné de douleurs très vives. Ce qui prouve bien que la cause initiale réside ou dans la racine postérieure du nerf, ou dans le ganglion, c'est que la distribution de l'herpes affecte une disposition nettement radiculaire (fig. 99 et 100).

g) Quand la névralgie dure longtemps elle peut retentir sur l'état général du malade et amener des troubles plus ou moins profonds dans la nutrition ainsi que de la dépression nerveuse caractérisée par une modification du caractère, de l'irritabilité, du dégoût pour le travail, etc.

Etiologie.

On attribue généralement les névralgies à des causes *prédisposantes* et à des causes *occasionnelles*.

Comme *causes prédisposantes* les auteurs signalent le terrain névropathique, la diathèse arthritique et la débilité constitutionnelle (anémie, chlorose, artériosclérose, cachexie). Il est difficile toutefois de juger, dans un cas donné de névralgie, de l'importance du rôle joué par l'une ou l'autre de ces causes prédisposantes. Celles-ci ne peuvent d'ailleurs intervenir que dans ce qu'on appelle la névralgie *idiopathique*, indépendante de toute cause locale, c'est-à-dire la névralgie due soit au refroidissement, soit à une intoxication ou à une infection.

Les *causes occasionnelles* des névralgies sont ou des causes *externes*, ou des causes *internes*. Comme causes externes on signale les *traumatismes* divers (compression ou blessure) portés sur le nerf et le *refroidissement*.

Les causes internes sont *locales* ou *générales*. Parmi les causes internes locales, les plus importantes sont les *tumeurs* (intracranienne comprimant le trijumeau, ou intrarachidienne comprimant les racines postérieures des nerfs spinaux ou les racines de la queue de cheval) et les *compressions* déterminées soit par une luxation de vertèbre, un mal de Pott, un cancer vertébral ou une pachyméningite.

Comme causes générales on signale les infections et surtout les intoxications, soit par le paludisme ou le diabète, soit par l'alcool, le tabac, le plomb, le mercure, l'arsénic, etc.

Anatomie pathologique.

On ne connaît rien concernant la *nature* de la lésion anatomo-pathologique qui peut produire la névralgie. Même pour les névral-

gies idiopathiques, ou névralgies qui ne sont pas dues à une cause locale externe ou interne, on ne connaît rien concernant le *siège* de cette lésion anatomo-pathologique. Ce que l'on doit admettre c'est que, la névralgie n'entraînant jamais de symptôme de déficit dans la sensibilité cutanée, la lésion, cause de la névralgie, ne doit pas être suffisante pour interrompre automatiquement la conductibilité des fibres nerveuses Le cylindraxe de ces fibres conserve donc sa continuité anatomique, il en résulte qu'il ne peut y avoir dans les fibres intéressées aucune trace de dégénérescence secondaire.

Dès que la lésion est suffisante pour entraîner et de la dégénérescence secondaire et du déficit fonctionnel, il ne s'agit plus de névralgie mais de véritable *névrite*.

Il y a d'ailleurs entre la névralgie et la névrite un passage graduel tel que les phénomènes cliniques ne permettent pas toujours d'établir exactement où finit la névralgie et où commence la névrite.

Aussi parle-t-on souvent de *névralgie-névrite*.

Comme d'autre part il existe ou peut exister, chez les hystériques, de fausses névralgies dont les douleurs, fortement influencées par les émotions morales, ne suivent pas exactement le trajet du nerf et qu'il y a absence complète des points de Valleix, on peut aussi parler de *névralgie-névrose*.

Névralgie-névrose, névralgie nette, névralgie-névrite et névrite sont des états pathologiques dont le diagnostic précis ne peut se faire que dans des cas typiques.

Diagnostic.

Ce qui différencie la *névralgie-névrose* de la névralgie proprement dite ce sont donc

1° les douleurs qui ne suivent pas le trajet du nerf,

2° l'absence des points de Valleix. Mais ces deux caractères ne suffisent pas pour pouvoir porter le diagnostic de névrose, puisqu'on peut les rencontrer également dans les douleurs lancinantes du tabès et dans toutes les névralgies dues à la compression des racines postérieures (lésion des racines de la queue de cheval, compression des racines postérieures dans le mal de Pott, le cancer vertébral, etc.). Il faut encore tenir compte, pour faire le diagnostic de névralgie-névrose : 1° de l'absence de tout autre symptôme permettant de conclure à l'existence d'une lésion organique.

2° de la présence d'autres symptômes caractéristiques de l'hystérie parmi lesquels le plus important, dans le cas donné, nous semble être le peu de retentissement que les fausses douleurs névralgiques, en apparence si intenses, exercent sur l'état général du malade.

Ce qui permet de faire le diagnostic différentiel entre la névralgie et la névrite c'est que dans la *névrite :*

1° la douleur est continue, sans intermittence aucune;

2° le nerf atteint est douloureux à la pression sur toute son étendue;

3° il y a des symptômes de déficit fonctionnel consistant le plus souvent en paralysie suivie d'atrophie, quelquefois aussi en anesthésie.

Le diagnostic de névralgie posé, il faut tâcher d'en reconnaître la cause et, à cet effet, rechercher si l'on se trouve en présence d'une névralgie *idiopathique,* ou d'une névralgie *symptomatique.*

Les névralgies symptomatiques dues à une cause locale sont le plus souvent faciles à reconnaître à cause des symptômes concomitants, abstraction faite cependant des névralgies dues à la compression des racines de la queue de cheval et qui, au début, peuvent en imposer pour une sciatique. Mais la pression du nerf n'est nullement douloureuse et, au bout d'un temps variable, les douleurs névralgiformes apparaissent des deux côtés.

Les névralgies dues à une cause générale peuvent être confondues plus facilement avec la névralgie idiopathique ou névralgie par refroidissement.

Toutefois dans l'intoxication paludéenne la marche de la névralgie est typique, elle revient à intervalles fixes et se localise de préférence soit dans le nerf ophtalmique de Willis, soit dans le nerf occipital, soit dans le nerf sciatique.

Dans le diabète, la névralgie intéresse de préférence le nerf sciatique ou le nerf maxillaire inférieur. Elle survient des deux côtés.

Pronostic.

Le pronostic est variable d'après la cause. La névralgie idiopathique a quelquefois une marche rapide : elle guérit en quelques semaines. Le plus souvent son évolution est lente; elle persiste pendant des mois et même des années.

Traitement.

Le traitement de la *névralgie symptomatique* doit être avant tout un traitement *causal.*

Le traitement *symptomatique* se confond avec celui de la névralgie idiopathique.

Dans la *névralgie idiopathique* on recommande :

1° les médicaments calmants appelés *nervins;* antipyrine (0,5 à 1 gr.) phénacétine, antifébrine, soit seuls, soit combinés; puis le pyramidon à raison de 0,30 à 0,50 gr. plusieurs fois par jour;

2° les révulsifs appliqués le long du nerf malade : vésicatoire, pointes de feu, pulvérisation de chlorure d'éthyle ;

3° l'électricité sous forme de courant galvanique quand la douleur est très intense : une large électrode *positive* est appliquée sur le nerf et on laisse passer un courant de 1 à 5 milliampères pendant trois à cinq minutes. Quand la douleur est moins vive on peut recourir au courant faradique sous forme de brosse faradique ;

4° la morphine ne doit être utilisée que dans les cas graves et quand tous les autres traitements ont échoué.

Dans ces dernières années on a préconisé et avec succès des injections dans le nerf ou autour du nerf malade.

Pour les *nerfs exclusivement sensitifs* on peut recourir à des injections d'*alcool* à 80°, qui doivent se faire *dans* le nerf lui-même. On injecte un demi-centimètre cube, un centimètre cube ou plus d'après l'importance du nerf. Cette injection, quand elle est bien faite, fixe le nerf sur place dans toute la partie qui a été touchée par l'alcool. Cette nécrose du nerf est suivie de la dégénérescence de toutes les fibres du bout périphérique

Dans les *nerfs mixtes* les *injections d'alcool* sont contre-indiquées et cela parce que la destruction du nerf entraîne des paralysies persistantes. C'est ainsi que nous avons vu une malade atteinte de paralysie et d'atrophie dans le domaine du nerf sciatique poplité externe à la suite d'une injection d'alcool faite dans le nerf sciatique à la partie supérieure de la cuisse. Dans ces cas on recommande des injections plus ou moins massives de *sérum physiologique*. Dans le nerf sciatique on a injecté jusque cent centimètres cubes de sérum. L'injection est très douloureuse. Trois à cinq heures après l'injection il survient généralement un accès de fièvre pouvant aller jusque 39°5, durant 3 ou 4 heures. Cette élévation de température s'observe d'ailleurs en cas d'injection sous-cutanée de sérum. L'injection de sérum doit être théoriquement *intraneurale*, c'est-à-dire faite dans l'épaisseur du nerf, mais cette condition n'est pas toujours facile à réaliser.

L'injection se fait, en effet, quelque peu au hasard. A la partie supérieure de la cuisse, à égale distance de l'ischion et du grand trochanter, on enfonce perpendiculairement une longue aiguille à bec très court. Dès que l'aiguille pénètre dans le nerf sciatique le malade accuse une vive douleur souvent localisée dans le gros orteil. A ce moment se fait l'injection sans que l'on puisse juger de la quantité de sérum qui entre réellement dans le nerf. Comme l'opération n'offre aucun danger, si le résultat obtenu n'est pas favorable, on peut faire une nouvelle tentative au bout de quelques jours. On admet généralement que les injections intraneurales de

sérum agissent par effet mécanique en dissociant quelque peu les fibres nerveuses et en rompant les adhérences qui peuvent s'y être produites. Il est probable aussi que les effets utiles obtenus sont dus à ce fait que la légère compression du sérum sur les fibres nerveuses retentit sur les cellules d'origine de ces fibres, y détermine un léger degré de chromolyse et par suite une activité nutritive plus intense.

Les injections de sérum physiologique et d'alcool sont les seules à recommander. On a conseillé des injections de cocaïne, mais il y a danger d'intoxication. On a recommandé aussi les injections d'air, mais elles exposent à des embolies gazeuses.

LES NÉVRALGIES EN PARTICULIER.

Tout nerf périphérique renfermant des fibres de sensibilité peut être atteint de névralgie.

Pour être complet nous devrions donc passer en revue tous les nerfs sensibles ou mixtes périphériques. Cela est absolument inutile. Connaissant la distribution anatomique des nerfs, le diagnostic de névralgie, dans un cas donné, ne peut pas présenter de grandes difficultés. Il y a cependant quelques névralgies plus fréquentes que les autres ou se présentant avec des symptômes spéciaux qui demandent une étude spéciale. Ce sont : la *névralgie du trijumeau*, la *névralgie intercostale* et la *névralgie du nerf sciatique.*

La névralgie du nerf trijumeau.

Cette névralgie porte encore le nom de *névralgie trifaciale,* de *prosopalgie* et de *tic douloureux de la face.*

Anatomie.

Le nerf trijumeau est remarquable par l'étendue de sa zone de distribution, sa situation superficielle et les nombreux canaux osseux par lesquels passent plusieurs des branches qui en proviennent.

La partie sensitive du nerf trijumeau sort du pont de Varole par un gros faisceau de fibres qui forme la *grosse racine.* Elle passe au-dessus du bord supérieur du rocher et présente, sur la face supérieure de la grande aile du sphénoïde, son gros *ganglion semi-lunaire* ou de Gasser d'où partent trois branches périphériques : le nerf ophtalmique, le nerf maxillaire supérieur et le nerf maxillaire inférieur.

Le *nerf ophtalmique* longe la paroi externe du sinus caverneux pour entrer dans l'orbite par la fente sphénoïdale. A ce niveau il se divise en *nerf nasal, nerf frontal* et *nerf lacrymal.* Ces trois branches traversent l'orbite d'arrière en avant : le *nerf lacrymal* innerve la glande lacrymale, la peau et la conjonctive de l'angle externe de

l'œil ; le *nerf frontal* est appliqué contre la voûte de l'orbite, il se divise en *frontal interne* et *frontal externe* qui contournent le rebord orbitaire supérieur pour s'épanouir dans la paupière supérieure et la peau de la région frontale ; le *nerf nasal* se divise en *nerf nasal externe*, qui innerve la peau et la conjonctive de l'angle interne de l'œil, et en *nerf nasal interne* qui se termine dans la peau du lobule du nez (nerf naso-lobaire).

Le *nerf maxillaire supérieur* sort du crâne par le trou maxillaire supérieur, traverse la fosse ptérygo-maxillaire, entre dans l'orbite par la fente sphéno-maxillaire, parcourt la gouttière et le canal sous-orbitaire, pour sortir par le trou sous-orbitaire et s'épanouir dans la peau de la paupière inférieure, de l'aile du nez et de la lèvre supérieure. Il fournit : les *nerfs sphéno-palatins* qui se rendent dans le ganglion sphéno-palatin d'où naissent les *nerfs palatins* innervant la muqueuse de la voûte palatine et du voile du palais, et les *nerfs naso-palatins* innervant en grande partie la muqueuse des fosses nasales ;

le *nerf temporo-maxillaire* qui entre dans l'orbite par la fente sphéno-maxillaire et se divise en rameau *temporal*, innervant la peau de la partie antérieure de la région temporale, et en *rameau malaire* traversant le canal malaire et se terminant dans la peau de la région malaire ;

les *nerfs dentaires supérieurs et postérieurs* et le *nerf dentaire supérieur et antérieur* innervant les gencives et les racines des dents supérieures.

Le *nerf maxillaire inférieur* sort du crâne par le trou maxillaire inférieur et se divise dans la fosse zygomatique en

nerf lingual innervant les deux tiers antérieurs du dos de la langue,

nerf dentaire inférieur parcourant le canal dentaire inférieur et se divisant en *rameau incisif* et *rameau mentonnier*. Celui-ci sort par le *trou mentonnier* et innerve la peau de la région mentonnière ainsi que celle de la lèvre inférieure,

nerf buccal, nerf auriculo-temporal, nerf massétérin, nerf ptérygoïdien et *nerf temporal*.

Physiologie.

Par ses *fibres de motilité*, renfermées dans le nerf maxillaire inférieur, le nerf trijumeau innerve les muscles de la mastication, le muscle mylo-hyoïdien et le ventre antérieur du muscle digastrique.

Par ses *fibres de sensibilité* il innerve la peau de la région frontale et de la plus grande partie de la face, la conjonctive oculaire, la muqueuse des fosses nasales ainsi que celle de la cavité buccale.

Etiologie.

La névralgie trifaciale peut être due à des causes externes et à des causes internes. La *cause externe* la plus fréquente est le refroidissement.

Comme *causes internes locales* on signale la carie dentaire, l'éruption de la dent de sagesse, les diverses affections du nez et des sinus voisins, ainsi que la compression exercée sur les branches du nerf par une inflammation du périoste ou même par une tumeur intéressant le sinus caverneux.

Comme causes internes générales il y a l'impaludisme et les maladies infectieuses, surtout l'influenza et la fièvre typhoïde.

Symptomatologie.

La névralgie trifaciale n'est jamais bilatérale si ce n'est dans le diabète. Elle affecte rarement les trois branches à la fois. Le plus souvent la névralgie atteint une ou deux branches.

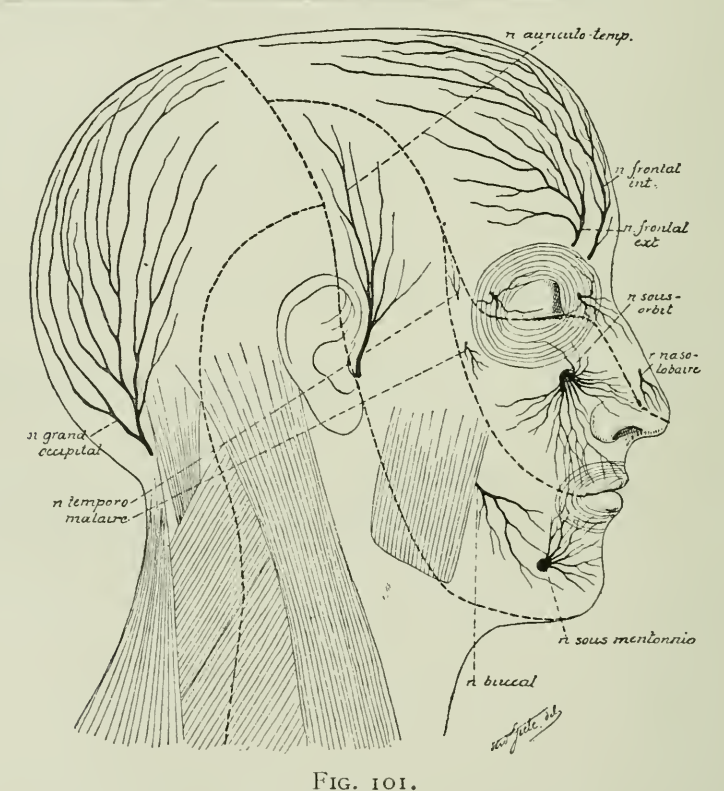


FIG. 101.
Les branches cutanées du nerf trijumeau.

Les accès de douleurs ou crises paroxystiques sont d'une intensité effroyable, arrachant des cris au malade; leur durée est variable allant de quelques minutes à une heure. Les crises,

fréquentes jusque cent par jour et même plus, sont provoquées par le moindre mouvement intéressant les muqueuses innervées par le nerf trijumeau : la mastication, la déglutition, l'acte de parler, d'éternuer, de se moucher, etc.

Les points douloureux ou points de Valleix se trouvent (fig. 101) :

1° au niveau de l'échancrure sus-orbitaire par où passe le rameau frontal externe,

2° au niveau du trou sous-orbitaire,

3° au niveau du trou malaire,

4° au niveau du trou mentonnier.

En dehors de ces points douloureux au niveau desquels le nerf intéressé peut être comprimé, on signale encore

5° le *point apophysaire de Trousseau* situé au niveau de la deuxième et troisième apophyse épineuse cervicale et de la protubérance occipitale externe.

A côté de ce *symptôme principal, la douleur,* on observe comme *symptômes accessoires :*

a) des *troubles moteurs,* contractions réflexes dans les muscles de la face, véritables tics réflexes ;

b) de l'*hyperesthésie* dans le domaine cutané intéressé, quelquefois tellement intense que le moindre attouchement provoque la douleur ;

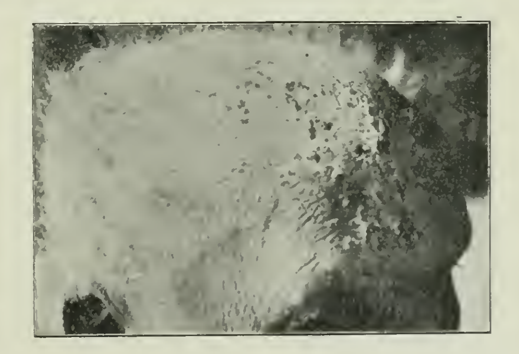


Fig. 102.

c) des *troubles vaso-moteurs :* pâleur ou rougeur de la face avec œdème localisé ;

d) des *troubles sécrétoires* consistant en larmoiement, hypersécrétion salivaire et hypersécrétion nasale.

e) Dans certains cas de névralgie localisée dans le domaine du nerf ophtalmique, on peut voir survenir les troubles trophiques caractéristiques de l'herpès zoster : c'est le *zona ophtalmique* (fig. 102). Il s'agit alors plutôt de névralgie-névrite que de névralgie. De plus on admet que, dans ces conditions, la lésion intéresse plus particulièrement la partie correspondante du ganglion de Gasser, la racine sensitive du nerf, ou même se localise dans la protubérance annulaire elle-même.

Le zona ophtalmique expose à des complications oculaires : conjonctivite, kératite, abcès de la cornée et même iritis.

Diagnostic.

Il y a quelques affections locales auxquelles il faut penser avant de porter le diagnostic de névralgie trifaciale. Ce sont :

l'*odontalgie* ou mal de dent, mais alors le nerf n'est pas sensible à la pression et la dent malade est douloureuse;

l'*inflammation du sinus du maxillaire* : dans cette affection la douleur est continue sans élancements ni crises paroxystiques;

le *rhumatisme articulaire* localisé dans l'articulation temporo-maxillaire, la douleur siège dans l'articulation et augmente par la mastication;

la *migraine* qui survient également par accès, elle est accompagnée de vomissement;

les *douleurs fulgurantes du tabès* dans le domaine du trijumeau.

Pronostic.

Le pronostic varie d'après la cause. Dans les cas de névralgie idiopathique le pronostic est favorable.

Traitement.

Avant de traiter les douleurs névralgiques dans le domaine du trijumeau il faut faire un examen complet des dents, des os de la face, du nez et même de l'oreille moyenne.

Quand il y a soupçon de syphilis il faut instituer le traitement spécifique.

En cas d'infection paludéenne on donne le sulfate de quinine à la dose de un à trois grammes par jour.

Comme traitement interne on recommande les nervins.

Dans un certain nombre de cas de névralgie intense, nous avons obtenu un soulagement manifeste par le traitement, à doses progressives, d'opium combiné avec l'électricité galvanique ou faradique. On commence par de l'extrait thébaïque à raison de trois centigrammes par jour en trois doses, que l'on augmente progressivement et rapidement de façon à arriver à 30, 40 et même 50 centigrammes d'extrait par jour jusqu'à la dose calmante. On la maintient pendant quelques jours puis on diminue lentement les doses journalières.

Le traitement opiacé est assez long. S'il tarde à calmer les douleurs, ou bien si celles-ci sont trop vives, on peut recourir aux injections d'alcool à 80°. Pour le nerf maxillaire supérieur, rien de plus facile que d'introduire l'aiguille dans le trou sous-orbitaire et d'injecter dans le nerf un demi ou un centimètre cube d'alcool. Quand l'injection est bien faite il y a anesthésie instantanée dans la zone cutanée innervée par le nerf sous-orbitaire.

Pour le nerf dentaire inférieur l'injection peut se faire par le trou mentonnier, mais le bec de l'aiguille doit être très court à cause de l'obliquité de la partie terminale du canal dentaire inférieur.

L'injection d'alcool est plus difficile dans le nerf frontal externe à cause de l'absence presque constante du trou sus-orbitaire.

Si ces injections périphériques ne calment pas, on recommande de recourir à des injections dans et autour du nerf directement à la base du crâne et même dans l'épaisseur du ganglion de Gasser.

L'injection dans le tronc du nerf ophtalmique n'est pas à conseiller à cause de sa situation dans le sinus caverneux.

Pour le nerf maxillaire supérieur et le nerf maxillaire inférieur, on a conseillé d'enfoncer l'aiguille sur une profondeur de 4 à 5 centimètres, en prenant certains points de repère.

Dans des mains habiles ces injections ont donné des résultats, mais l'opération devant se faire en quelque sorte à l'aveuglette et au hasard, on n'est jamais sûr d'avoir bien injecté l'alcool en quantité suffisante *dans* le nerf.

Le nerf dentaire inférieur est encore abordable à son entrée dans le canal dentaire inférieur en enfonçant l'aiguille par la cavité buccale.

Si ces traitements restent sans résultat on peut recourir à l'intervention opératoire. La simple *section* du nerf n'est pas à conseiller, puisqu'elle expose à des récidives par régénération des fibres nerveuses. Si l'on recourt quand même à une intervention chirurgicale il vaut mieux procéder à l'*arrachement* violent de la partie *centrale* du nerf et cela dans le but d'amener, vu la gravité du traumatisme, l'atrophie des cellules nerveuses correspondantes dans le ganglion de Gasser.

Si ces interventions faites sur le nerf, *en dehors de la cavité cranienne,* n'amènent pas de guérison durable, il ne reste plus qu'à recourir soit à la résection du ganglion de Gasser lui-même, soit mieux encore à la section de la grosse racine du nerf trijumeau entre le ganglion de Gasser et le tronc cérébral. Cette section rétro-gassérienne équivaut à une *extirpation physiologique du ganglion,* de loin préférable à l'extirpation anatomique proprement dite.

La névralgie intercostale.

Elle intéresse généralement la branche antérieure des nerfs dorsaux ou nerfs intercostaux proprement dits et cela depuis le cinquième jusqu'au neuvième nerf, plus souvent à gauche qu'à droite.

Anatomie.

Au sortir du trou de conjugaison chaque nerf dorsal se divise en une branche antérieure et une branche postérieure (fig. 103).

Celle-ci se dirige en arrière, passe entre les apophyses transverses de deux vertèbres voisines pour innerver les muscles du dos et porter la sensibilité à la peau de la face dorsale du tronc (1). La branche antérieure parcourt l'espace intercostal correspondant, le long du bord inférieur de la côte supérieure. Les six premiers nerfs

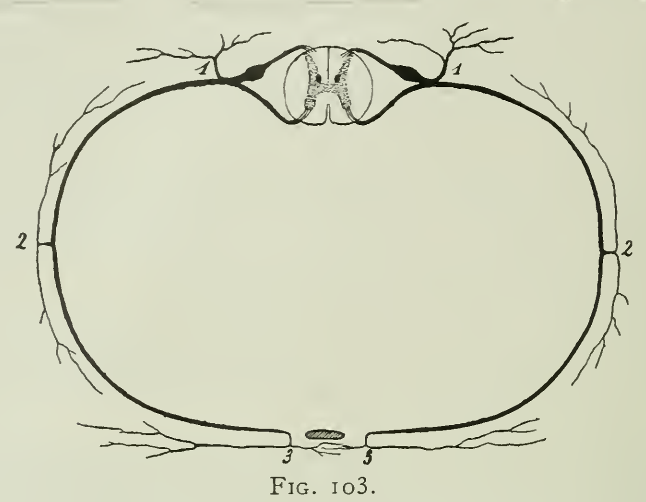


FIG. 103.
Figure schématique montrant l'origine et le mode de distribution des nerfs dorsaux.

intercostaux se laissent poursuivre jusqu'au bord latéral du sternum où ils traversent les muscles pour s'épanouir dans la peau voisine (3). Les six derniers nerfs intercostaux descendent entre le muscle petit oblique et le muscle transverse, puis traversent l'aponévrose de chaque côté de la ligne blanche pour innerver la peau de la partie antérieure de la paroi abdominale.

Sur la face latérale de la cage thoracique chaque nerf intercostal fournit un rameau perforant qui innerve la peau de la région latérale du thorax et de l'abdomen (2).

Etiologie.

La névralgie intercostale peut exister sans cause apparente, on la dit alors *idiopathique*.

Le plus souvent il s'agit de névralgie *symptomatique* :

d'une affection grave de la côte (carie),

d'une affection des vertèbres (carie ou carcinome),

d'une affection des racines postérieures (tabès),

d'une affection de la moelle (méningite spinale, tumeurs ou syphilis).

Symptomatologie.

La douleur *spontanée* est généralement très forte, elle augmente par les mouvements du thorax (inspiration profonde, toux, etc.).

La douleur peut être *provoquée* (points de Valleix) :

1° de chaque côté de la colonne vertébrale,

2° de chaque côté du sternum ou un peu en dehors de la ligne blanche,

3° sur la face latérale de la cage thoracique à l'endroit où le nerf intercostal fournit son rameau cutané.

Comme symptômes secondaires, dans les cas graves, on peut voir survenir l'*herpes zoster* dû à une inflammation du ganglion spinal correspondant.

Diagnostic.

Dans les cas de douleurs dans le domaine des nerfs intercostaux il faut penser :

au *rhumatisme musculaire* (dans ce cas il n'y a pas de points douloureux à la pression),

à la *pleurésie* au début,

à l'*angine de poitrine*,

aux douleurs lancinantes du *tabès*,

aux affections graves de la colonne vertébrale ou de la moelle épinière pouvant entraîner une compression des racines postérieures.

Pronostic.

Dans les cas de névralgie idiopathique le pronostic est favorable, même en cas de zona. Dans les cas de névralgie symptomatique le pronostic dépend de la cause.

Traitement.

Le traitement n'est autre que celui indiqué pour les névralgies en général : des révulsifs, de l'électricité, des calmants. L'injection d'alcool est difficile à cause de la situation profonde du nerf. Dans les cas d'herpes zoster on recommande de saupoudrer les parties atteintes de poudre sèche (oxyde de zinc, 5 gr.; amidon, 10 gr.).

La névralgie du nerf sciatique.

La sciatique est une des névralgies les plus fréquentes, à cause de la longue étendue du nerf et de sa situation plus ou moins superficielle qui l'expose aux traumatismes et au refroidissement.

Anatomie.

Le nerf sciatique est la branche terminale du plexus sacré. Il commence à la partie inférieure du grand trou sacro-sciatique qu'il traverse en passant sous le bord inférieur du muscle pyramidal. Il pénètre ainsi dans la partie inférieure de la région fessière, repo-

sant sur les muscles jumeaux pelviens et le muscle carré de la cuisse, recouvert par la partie inférieure du muscle grand fessier, à égale distance entre l'ischion et le grand trochanter. Il pénètre dans la région postérieure de la cuisse qu'il traverse de haut en bas et, arrivé au niveau de l'extrémité supérieure du creux poplité, il se divise en deux branches terminales : le *nerf sciatique poplité externe* et le *nerf sciatique poplité interne.*

Le *nerf sciatique poplité externe* ou *nerf péronier* longe le tendon du muscle biceps jusqu'au niveau de la tête du péroné. Là, il contourne le col du péroné recouvert par le muscle long péronier latéral et se divise en *nerf musculo-cutané* ou *péronier superficiel* et *nerf tibial antérieur* ou *péronier profond.* Le nerf musculo-cutané innerve les péroniers latéraux, puis traverse l'aponévrose à la partie inférieure de la jambe pour devenir cutané et se diviser en *cutané dorsal interne* et *cutané dorsal externe* qui portent la sensibilité à la plus grande partie de la face dorsale du pied.

Le *nerf sciatique poplité interne* traverse le creux poplité, passe sous l'arcade aponévrotique du muscle soléaire, prend le nom de *nerf tibial postérieur* et traverse toute l'étendue de la région postérieure de la jambe dont il innerve tous les muscles. Au niveau du cou de pied il passe dans la région rétro-malléolaire interne où il se divise en *nerf plantaire interne* et *nerf plantaire externe*; ceux-ci innervent tous les muscles de la région plantaire, y compris les interosseux, et donnent la sensibilité à la peau de la plante du pied.

Bien que le nerf sciatique ne commence anatomiquement qu'à la partie inférieure du plexus sacré, on désigne toutefois sous le nom de *sciatique* les affections irritatives qui intéressent les branches d'origine de ce plexus lui-même, c'est-à-dire les branches antérieures des nerfs sacrés qui sortent des trous sacrés antérieurs et qui vont se réunir avec le nerf lombo-sacré en passant au devant du muscle pyramidal.

Physiologie.

Le nerf sciatique est un nerf mixte. Il innerve les muscles de la région fessière (avec le *nerf petit sciatique,* branche du plexus sacré), les muscles de la région postérieure de la cuisse et tous les muscles de la jambe et du pied. Il donne la sensibilité à la peau qui recouvre la partie inférieure de la région fessière, la face postérieure de la cuisse, la face postérieure et la face antéro-externe de la jambe, et toute l'étendue du pied, à l'exception de la partie voisine de la malléole interne innervée par le nerf saphène interne, branche du nerf crural.

Etiologie.

Comme *causes externes* on trouve les traumatismes et le refroidissement.

Comme *causes internes locales* pouvant affecter tout spécialement le nerf sciatique ou le plexus sacré les plus fréquentes sont :

la compression par l'utérus gravide,

le froissement des plexus par les branches du forceps lors d'un accouchement difficile,

la compression par une tumeur intra-pelvienne,

la carie du sacrum.

Comme *causes internes générales* on signale le diabète, la goutte, la cachexie cancéreuse de l'alcoolisme ; puis encore les maladies infectieuses surtout le typhus, la fièvre puerpérale et l'influenza.

Symptomatologie.

La douleur est spontanée et continue. Les accès ou paroxysmes sont rares. La douleur a plutôt le caractère de celle de la névrite. Si on ajoute à cela que, dans la sciatique, on observe souvent de l'atrophie musculaire, c'est-à-dire un symptôme de déficit, on arrive à admettre que, dans le plus grand nombre de cas, il s'agit plus souvent de *névralgie-névrite* que de *névralgie* proprement dite.



Fig. 104.

La douleur débute dans la région lombaire et dans la région sacrée et de là se propage le long du nerf par la région fessière et la région postérieure de la cuisse pour envahir ensuite le domaine du nerf sciatique poplité externe. Le domaine du sciatique poplité interne est d'ordinaire respecté. Le trajet de la douleur indiqué par le malade est un des meilleurs éléments du diagnostic.

La douleur augmente par les mouvements au point que, quand la sciatique est grave, le malade est obligé de garder le lit. Quand la douleur diminue permettant au malade de se lever, celui-ci immobilise automatiquement son membre en le maintenant dans un état de légère flexion, en abduction et en rotation en dehors, afin d'éviter tout froissement du nerf. Dans la station il appuie surtout sur le membre sain, de là une déviation caractéristique du tronc ou scoliose de compensation (fig. 104).

Les points de Valleix se trouvent au milieu de la fesse, dans le creux poplité et au niveau du col du péroné.

Une autre façon de mettre la douleur en évidence c'est de fléchir la cuisse sur le bassin en ayant soin de maintenir en même temps la jambe en extension sur la cuisse. Le malade atteint de sciatique accuse alors une vive douleur dans la région fessière et le long de la face postérieure de la cuisse. C'est ce qu'on appelle le *signe de Lasègue*. Cette douleur peut aussi être provoquée par flexion du membre *sain* dans l'articulation coxo-fémorale.

Symptômes secondaires.

Dans la névralgie légère tout se borne à la douleur spontanée et provoquée. Dans la névralgie grave on peut voir survenir :

des *paresthésies* consistant surtout en fourmillements ;

des *troubles vaso-moteurs,* sensation de froid dans le membre inférieur ;

l'augmentation réflexe du tonus musculaire comme réaction de défense contre la douleur provoquée par les mouvements ;

rarement des troubles trophiques et de l'atrophie.

Le réflexe rotulien n'est pas modifié, puisqu'il dépend du nerf crural. On constate quelquefois l'*abolition du réflexe achilléen.* Dans ce cas il s'agit toutefois plutôt de névrite que de névralgie.

Diagnostic.

La sciatique n'est pas à confondre avec la *coxalgie* parce que dans cette dernière le signe de Lasègue fait défaut et que, de plus, on y observe, comme symptôme précoce, la contracture des muscles adducteurs de la cuisse.

Pour éliminer les *douleurs lancinantes du tabès* on se base sur l'absence des points de Valleix, sur la direction des douleurs qui ne suivent pas le trajet du nerf et surtout sur les autres symptômes caractéristiques du tabès au début : la fixité de la pupille à la lumière et le signe de Westphal ou abolition du réflexe rotulien.

Le diagnostic le plus difficile à faire est celui entre une sciatique véritable et une affection des racines de la queue de cheval, soit dans la région lombaire inférieure, soit dans la région sacrée. Ce qui plaide contre le diagnostic de sciatique ce sont :

1° l'absence des points de Valleix,

2° la bilatéralité de la douleur,

3° souvent la localisation de la douleur le long de la cuisse avec son absence le long de la jambe et du pied.

Pronostic.

La sciatique due au refroidissement a souvent une durée assez longue. Elle est sujette à récidive. La guérison est la règle. Pour la sciatique due à une cause locale interne, le pronostic varie nécessairement avec la cause.

Traitement.

Dans la sciatique simple il faut conseiller le *repos* du membre, les *enveloppements humides* et les *bains de sudation*. Puis les révulsifs : des frictions chloroformées ou des pulvérisations de chlorure d'éthyle. Enfin l'électricité.

Les injections d'alcool sont absolument à déconseiller à cause des paralysies qu'elles entraînent. Si la sciatique est très douloureuse et qu'elle résiste au traitement ordinaire, on peut recourir à l'injection intraneurale et périneurale de sérum physiologique à la partie supérieure de la région postérieure de la cuisse. On peut aussi recourir à des injections *épidurales* de 5 à 6 centimètres cubes d'une solution de cocaïne à 1 °/₀₀, ou bien de 5 à 10 centimètres cubes de sérum physiologique. Cette injection doit se faire par l'orifice inférieur du canal sacré, facile à découvrir, surtout chez les personnes maigres, en dessous de la bifurcation de la crête sacrée.

Quelques auteurs ont même conseillé une intervention opératoire suivie d'élongation du nerf.

Quelques autres névralgies.

Les névralgies dues à d'autres nerfs périphériques ne demandent pas de description spéciale. Il y a cependant certaines expressions qui demandent une définition.

On appelle *mastodynie, sein irritable* ou *sein douloureux* une hyperesthésie plus ou moins intense de la peau de la région mammaire. On ne connaît rien concernant son étiologie. Dans certains cas il peut s'agir de névralgie des nerfs intercostaux correspondants. Le plus souvent il s'agit d'une manifestation hystérique, le *sein hystérique,* survenant souvent à la suite de la crainte non fondée d'une affection cancéreuse de la glande.

La *méralgie* (douleur de la cuisse) est le nom donné à la névralgie du *nerf cutané externe de la cuisse.* Elle consiste dans une douleur vive et brusque survenant, pendant la marche, le long de la face externe de la cuisse, douleur qui disparaît pendant le repos, pour revenir au bout d'un temps variable. Elle est souvent accompagnée de paresthésie dans une zone cutanée affectant la forme d'une

raquette. On attribue la méralgie à un froissement du nerf cutané externe entre les deux feuillets de l'aponévrose d'enveloppe. La zone de distribution périphérique de ce nerf se laissait nettement délimiter (fig. 105), dans un cas curieux de rupture traumatique survenue chez un ouvrier à la suite d'un effort violent. Le nerf traverse, en effet, le muscle psoas. Au moment de l'effort, le malade a ressenti une douleur violente dans la région lombaire suivie d'anesthésie cutanée qui a fait croire, à son médecin traitant, à l'existence d'une hématomyélie, mais le mode de distribution de l'anesthésie ne peut laisser aucun doute sur le siège périphérique de la lésion.

Le traitement est celui des névralgies en général. Dans les cas graves on peut impunément recourir à la section ou à l'arrachement du nerf vu qu'il est constitué uniquement de fibres de sensibilité.

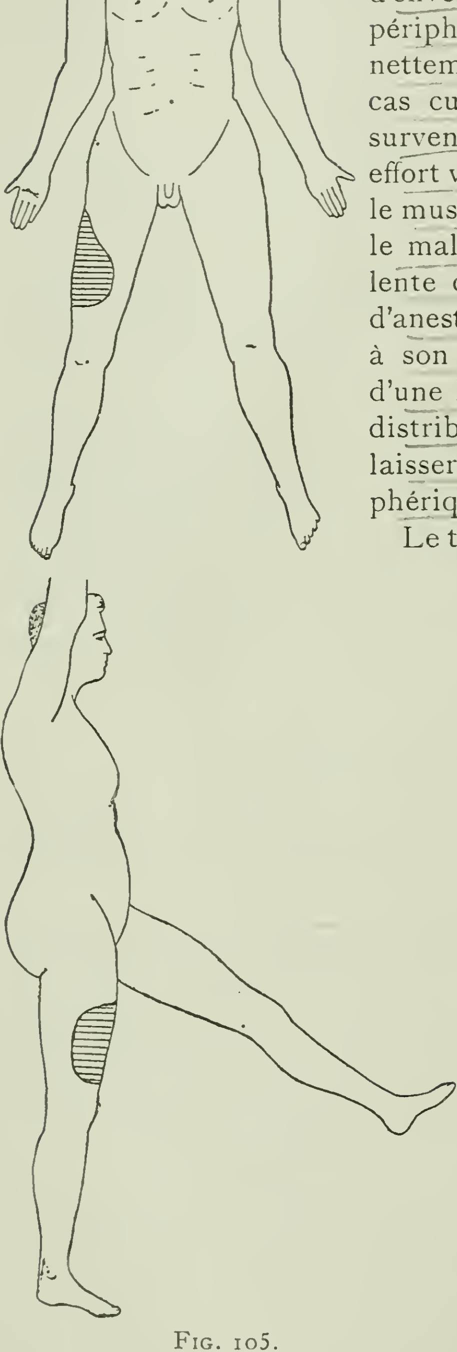


Fig. 105.
Zone d'anesthésie par lésion du nerf cutané externe à la suite d'une contracture violente du muscle psoas.

L'*achillodynie* est une douleur très vive survenant au niveau de l'insertion du tendon d'Achille. Il y a là une bourse séreuse rétrocalcanéenne qui peut s'enflammer dans la gonorrhée. L'achillodynie peut survenir encore dans la goutte et dans l'hystérie.

On désigne sous le nom de *tatalgie* ou de *tarsalgie* une douleur localisée à la face inférieure du talon et qui accompagne souvent la déformation de la voûte osseuse du pied amenant le *pied plat*.

Il ne s'agit probablement pas de névralgie proprement dite, mais plutôt soit de l'inflammation d'une bourse séreuse sous-calcanéenne, soit d'une périostite du calcanéum.

La *métatarsalgie* est une douleur vive qui peut survenir dans l'articulation métatarso-phalangienne du quatrième orteil, soit spontanément, soit après un traumatisme ou une marche un peu prolongée avec des bottines trop étroites.

LES NÉVRITES.

La *névrite* est, dans le sens exact du mot, l'inflammation du nerf. Celle-ci a toujours son point de départ dans le tissu conjonctif, soit périfasciculaire, soit intrafasciculaire; de là au point de vue anatomo-pathologique la subdivision des névrites en *périnévrites* et *névrites interstitielles*.

Beaucoup d'auteurs parlent encore de *névrite parenchymateuse* ayant son point de départ dans la fibre nerveuse elle-même; mais cette névrite se confond entièrement avec la simple dégénérescence secondaire des fibres nerveuses ou dégénérescence wallérienne.

Toutes les paralysies accompagnées de réaction de dégénérescence et d'atrophie musculaire, que nous avons vu survenir à la suite de traumatismes internes ou externes agissant sur les nerfs moteurs ou les nerfs mixtes, sont, au point de vue anatomo-pathologique, des *névrites parenchymateuses* ou plutôt des *dégénérescences primaires*. Le nom de *névrite* n'est pas justifié puisqu'il n'y a nulle part trace de véritable inflammation dans le tissu conjonctif ambiant. La plus typique de ces dégénérescences primaires est celle consécutive à la section d'un nerf ou provoquée, dans un but thérapeutique, par les injections intratronculaires d'alcool.

La *périnévrite* et la *névrite interstitielle* peuvent seules être considérées comme de véritables processus inflammatoires. Lorsque ces processus sont peu accentués et consistent uniquement dans un gonflement plus ou moins localisé du tissu conjonctif péri- et interfasciculaire du nerf moteur, ils peuvent comprimer les fibres motrices à un degré suffisant pour supprimer la transmission de l'influx nerveux, mais insuffisant pour s'opposer au passage de l'influence trophique que les cellules nerveuses exercent sur les fibres nerveuses et sur les muscles périphériques. Ces névrites légères produisent alors la paralysie des muscles sans réaction de dégénérescence et sans atrophie. C'est ce que l'on voit survenir dans un certain nombre de cas de paralysie rhumatismale ou à frigore.

Ce même processus anatomo-pathologique peut intéresser un nerf sensible ou un nerf mixte et se manifester alors cliniquement par

des paresthésies, de l'hyperesthésie ou des douleurs. Tel est plus que probablement le cas dans la plupart des névralgies proprement dites.

Le gonflement ou l'inflammation du tissu conjonctif peut être plus intense et amener l'interruption complète des fibres nerveuses suivie de dégénérescence secondaire des fibres du bout périphérique. Dans ces conditions la paralysie des muscles est bientôt accompagnée d'atrophie et de réaction de dégénérescence.

Si le même processus atteint des fibres de sensibilité, les symptômes d'excitation du début finissent par disparaître pour faire place à des symptômes de déficit : perte de la sensibilité dans une zone cutanée en rapport avec la distribution périphérique du nerf lésé.

Mais le processus anatomo-pathologique peut être plus intense. Au lieu d'un simple gonflement du tissu conjonctif, on peut voir survenir une dilatation plus ou moins considérable des vaisseaux sanguins entraînant, avec de l'hyperémie, une abondante transsudation séreuse. Le nerf gonfle, il est rouge, il est douloureux : c'est la véritable *névrite inflammatoire*.

Si elle est aiguë, le gonflement brusque du tissu conjonctif comprime brusquement les fibres nerveuses. Les fibres motrices sont mises hors fonction, entraînant la paralysie brusque ; les fibres sensitives sont excitées produisant des paresthésies, de l'hyperesthésie, des douleurs, puis comme processus final des anesthésies. Cette compression énergique des fibres nerveuses est suivie de la dégénérescence secondaire : c'est la *névrite parenchymateuse secondaire* venant compliquer la névrite interstitielle.

Si la névrite est lente, progressive, chronique, le gonflement du tissu conjonctif agira plus lentement sur les éléments nerveux. Dans un nerf purement moteur elle entraînera l'atrophie lente et progressive des muscles. Dans un nerf exclusivement sensible elle donnera naissance à des paresthésies, de l'hypoesthésie, des névralgies et plus tard encore à l'anesthésie de la zone cutanée correspondante.

Si le nerf est mixte, la compression lente de ses éléments nerveux fera tout d'abord sentir ses effets sur les fibres de motilité amenant, comme symptômes cliniques, de l'atrophie progressive avec de la parésie, c'est-à-dire de la névrite essentiellement motrice, accompagnée ou non de troubles légers dans le domaine de la sensibilité : paresthésies, hyperesthésie ou hypoesthésie.

Les *névrites parenchymateuses* ou mieux les *dégénérescences primaires* intéressent généralement un seul nerf. Ce sont des *pseudo-mononévrites* dues à des causes locales de compression soit externes, soit internes. Dans ce groupe rentre un bon nombre de *névrites professionnelles* dues soit à la compression lente et prolongée d'un

nerf, soit au surmenage d'un ou de plusieurs muscles. Souvent ces névrites professionnelles doivent reconnaître encore, comme cause secondaire, une intoxication ou une infection, sinon on ne comprendrait pas pourquoi ces cas de névrite sont si rares chez les individus qui se livrent à la même profession.

Les *périnévrites* sont généralement aussi des mononévrites. Elles comprennent tout d'abord toutes les névrites dites rhumatismales ou névrites *à frigore,* puis les névrites dues à une lésion inflammatoire voisine (lésion tuberculeuse ou syphilitique des méninges, du périoste ou des os soit de la boîte cranienne, soit des vertèbres, otite aiguë ou chronique, arthrite, abcès, ganglion tuberculeux du cou, ganglion tuberculeux ou cancéreux du creux axillaire, etc.).

Cette inflammation du voisinage, au lieu de retentir sur le nerf spinal lui-même en dehors du trou de conjugaison, peut se transmettre aux racines postérieures de ces mêmes nerfs donnant naissance à des *radiculites postérieures.* C'est à ces névrites ainsi localisées qu'il faut attribuer les douleurs qui caractérisent le début d'une compression médullaire due à une ostéite tuberculeuse, un cancer vertébral, une pachyméningite ou une tumeur intrarachidienne.

Quand l'inflammation intéresse directement le ganglion spinal elle donne naissance à des douleurs névritiques accompagnées de troubles cutanés trophiques dans la zone de distribution du nerf caractéristiques de l'herpès zoster.

Quant aux *névrites interstitielles* elles peuvent être des *mononévrites* dues à des causes locales (plaie infectée). Elles sont le plus souvent des *polynévrites* intéressant plusieurs nerfs à la fois et cela parce qu'elles sont dues à des causes générales : les infections ou les intoxications.

L'étude des mononévrites (névrites parenchymateuses, périnévrites ou névrites interstitielles) se confond avec celle des paralysies et des névralgies. Il nous reste donc à étudier les polynévrites.

LES POLYNÉVRITES.

Le plus grand nombre des névrites véritables sont d'origine infectieuse ou d'origine toxique.

Les *névrites infectieuses* surviennent généralement dans le cours des maladies infectieuses, le plus souvent après leur guérison complète (névrites post-infectieuses). Il n'existe pas de maladie infectieuse à la suite de laquelle on ne puisse voir survenir des paralysies par lésion des nerfs périphériques. Il s'agit rarement des mononévrites. Le plus souvent on voit survenir les polynévrites plus ou moins étendues. Le mécanisme de ces névrites n'est guère connu.

On pense généralement que dans les cas de névrite infectieuse il existe des produits anormaux de désassimilation, véritables toxines qui ont une affinité particulière pour le système nerveux et y déterminent des inflammations localisées. Ce seraient donc de véritables *toxémies*. La localisation de ces toxines sur certains nerfs particuliers peut être attribuée à des circonstances secondaires, dont la principale est peut-être le surmenage.

Les névrites infectieuses sont ou des névrites aiguës ou des névrites chroniques. Les névrites aiguës sont le plus souvent des polynévrites. Les névrites chroniques sont ou des mononévrites ou des polynévrites généralement motrices.

Les *névrites toxiques* sont également ou des polynévrites ou des mononévrites pouvant évoluer soit d'une façon aiguë, soit d'une façon chronique. Les névrites toxiques peuvent être d'origine exogène, c'est-à-dire déterminées par l'introduction dans l'organisme d'un produit toxique dont les plus fréquents sont l'alcool, le plomb, l'arsenic, le mercure, l'oxyde de carbone et le sulfure.

Elles peuvent être d'origine endogène ou autotoxiques. Ce sont les névrites que l'on peut voir survenir dans les maladies de la nutrition, telle le diabète ou la goutte ; dans le cours de maladies générales telle la tuberculose, ou bien dans le cours d'autres affections nerveuses comme les névrites si fréquentes dans la dernière période du tabès

Polynévrites toxiques.

Polynévrite alcoolique.

Le type de la polynévrite toxique est la polynévrite alcoolique. Elle peut se présenter sous forme de polynévrite aiguë et sous forme de polynévrite chronique.

A. *Polynévrite aiguë.*

La polynévrite aiguë peut débuter spontanément à la suite d'un accès de délirium tremens, ou bien elle peut être provoquée chez un alcoolique par un refroidissement ou par une maladie infectieuse.

Elle est caractérisée par des troubles dans le domaine de la sensibilité et dans le domaine de la motilité.

Les *troubles de la sensibilité* consistent essentiellement en *paresthésies* et en *douleurs* : sensation d'engourdissement dans les pieds et les mains, douleurs dans les membres, tantôt sourdes et tantôt lancinantes, douleurs continues augmentées par les mouvements, par la pression sur les nerfs et sur les muscles, quelquefois même par le simple contact de la peau (hyperesthésie). Dans les cas graves on peut voir survenir de l'*anesthésie* cutanée d'étendue très variable.

Les *troubles de la motilité* consistent au début en faiblesse musculaire surtout prononcée dans les membres inférieurs, accompagnée d'abolition des réflexes tendineux (rotulien et achilléen), augmentant lentement ou rapidement jusqu'à la paralysie complète.

Ces troubles moteurs sont toujours symétriques. *Ils prédominent dans les muscles* des *extrémités des membres* pour s'atténuer progressivement en remontant vers les muscles des racines des membres.

Aux membres inférieurs cette paralysie intéresse de préférence les muscles innervés par le nerf sciatique poplité externe, c'est-à-dire les péroniers, les extenseurs des orteils et le tibia antérieur. Elle se manifeste cliniquement par la chute du pied sur la jambe.

Cette paralysie des fléchisseurs et abducteurs du pied peut s'accompagner d'une contracture du muscle triceps sural amenant l'extension permanente du pied sur la jambe.

Aux membres supérieurs la névrite intéresse de préférence le *nerf radial* et, parmi les muscles qu'il innerve, avant tout le muscle extenseur commun des doigts tout en respectant le plus longtemps les radiaux et les supinateurs.

Cette paralysie est accompagnée rapidement d'atrophie et des modifications dans les réactions électriques caractéristiques de la réaction de dégénérescence.

Comme symptômes secondaires on peut voir survenir :

1° des troubles vaso-moteurs consistant surtout en œdème des extrémités ;

2° des troubles sécrétoires : hyperhidrose des pieds et des mains ;

3° des troubles cérébraux : faiblesse de la mémoire, hallucinations, erreurs dans le souvenir qui sont caractéristiques de la psychose de Korsakow.

Quoique l'intoxication par l'alcool exerce son action nocive sur des nerfs mixtes, la polynévrite aiguë qu'elle engendre peut cependant se présenter sous deux formes distinctes : sous forme de *polynévrite motrice* et sous forme de *polynévrite sensitive*.

La *polynévrite motrice* est la plus fréquente. Elle se manifeste par des phénomènes de déficit du côté de la motilité, accompagnés de paresthésies et de douleurs, mais sans phénomènes de déficit dans le domaine de la sensibilité.

La polynévrite aiguë atteint quelquefois de préférence les fibres de sensibilité (*polynévrite sensitive*). Les troubles moteurs (parésie ou paralysie) sont alors peu prononcés. Les troubles de la sensibilité occupent l'avant-plan. Ils n'intéressent pas seulement les fibres de sensibilité superficielle donnant naissance à des douleurs spontanées excessivement vives pouvant être confondues avec des douleurs

lancinantes, mais les troubles intéressent aussi les fibres de sensibilité profonde ou musculaire donnant naissance à de l'*ataxie*. C'est la *forme ataxique de la polynévrite alcoolique* qui pourrait être confondue au premier abord avec le tabes dorsalis. De là le nom de *pseudo-tabes périphérique* sous lequel on la désigne quelquefois.

La polynévrite alcoolique aiguë peut présenter une marche rapide ou une marche lente. Elle atteint son apogée en quelques semaines ou en quelques mois. Elle reste alors stationnaire pendant plusieurs mois pour rétrocéder lentement.

Les polynévrites à marche rapide sont les plus graves. Elles peuvent conduire à la mort en huit ou quinze jours.

Pour les polynévrites à marche lente le pronostic dépend du mode de répartition de la paralysie. Si les nerfs vagues ou les nerfs phréniques sont intéressés, le pronostic est grave. Dans le plus grand nombre des cas l'issue est toutefois favorable et la guérison devient plus ou moins complète, mais la convalescence est longue. Les troubles de la sensibilité disparaissent les premiers. Quant aux troubles moteurs ils peuvent persister pendant des années et souvent même il persiste des paralysies définitives avec contracture et rétraction tendineuse des muscles antagonistes entraînant des déformations.

B. *Polynévrite chronique.*

Une forme insidieuse de polynévrite alcoolique est la forme chronique. On la voit survenir surtout chez les personnes qui font un usage *journalier* de bières fortes en excès ou de doses modérées de liqueurs. Les symptômes ne sont pas très nets et il faut que l'attention du médecin soit en éveil pour que le diagnostic soit possible. Le seul symptôme objectif qui frappe c'est, dans les membres inférieurs, l'abolition des réflexes tendineux (rotulien et achilléen) sans parésie, ni atrophie. Les malades se plaignent toutefois de faiblesse pendant la marche, de difficulté pour monter les escaliers, souvent aussi de troubles vagues dans le domaine de la sensibilité consistant essentiellement en fourmillements dans les mains et les pieds, quelquefois aussi on observe un peu d'œdème autour des malléoles. Ces vagues troubles de la motilité sont d'ordinaire accompagnés de quelques-uns des troubles psychiques caractéristiques de la psychose de Korsakow.

Polynévrite dans le diabète et la goutte.

Dans le diabète et la goutte on voit souvent survenir une sciatique bilatérale avec abolition des réflexes achilléens et plantaires, sans troubles trophiques bien manifestes. C'est surtout une forme sensible se manifestant uniquement par des troubles subjectifs au point que

le diagnostic entre névralgie proprement dite et névrite est souvent difficile. On parle alors de névralgie-névrite ou de névrite névralgiforme.

La lésion du nerf peut toutefois être plus profonde et entraîner de la paralysie avec atrophie et réaction de dégénérescence dans le domaine des muscles innervés par le nerf sciatique poplité externe.

Polynévrite tuberculeuse et cancéreuse.

Une autre forme de polynévrite toxique à évolution plus ou moins rapide est la *polynévrite tuberculeuse*. Elle se présente souvent sous une forme toute spéciale qui, au premier abord, pourrait en imposer pour une affection médullaire. Elle intéresse à la fois les quatre membres et, comme elle prédomine dans les muscles des extrémités des membres, on peut rencontrer ainsi une véritable paralysie des quatre extrémités, intéressant tous les muscles des mains et des pieds, ainsi que ceux des avant-bras et des jambes, avec atrophie rapide et réaction très nette de dégénérescence. Tous les réflexes sont abolis dans le domaine des muscles atteints tandis que la sensibilité est généralement indemne. Le diagnostic de cette affection, si elle n'intéressait que les membres supérieurs, pourrait être très difficile, la maladie pouvant faire penser à une atrophie musculaire progressive, mais l'évolution rapide de la paralysie et de l'atrophie et la réaction de dégénérescence permettent de faire le diagnostic.

Ces polynévrites motrices peuvent survenir également dans l'intoxication cancéreuse.

Polynévrite infectieuse.

La polynévrite infectieuse *aiguë* peut débuter comme une maladie infectieuse : sensation de malaise général avec lassitude, fièvre élevée pouvant aller jusque 39° et 40°, troubles caractéristiques d'une infection grave, maux de tête, perte d'appétit, vomissement, diarrhée, quelquefois même du délire. Au bout de deux ou trois jours, quelquefois même plus tôt, surviennent les symptômes de localisation sur les nerfs : des paresthésies et des douleurs bientôt suivies de paralysies plus ou moins étendues. Les douleurs sont tellement vives le long du rachis et le long des membres que tout mouvement devient impossible.

La faiblesse musculaire suivie de paralysie débute toujours dans les muscles des *extrémités* des membres pour envahir de là plus ou moins rapidement les autres muscles du corps. Ces paralysies sont généralement symétriques.

La polynévrite infectieuse *chronique* a une marche beaucoup plus insidieuse. Elle débute d'ordinaire dans les membres inférieurs, de préférence dans le domaine du nerf péronier superficiel, entraînant de la paralysie dans les muscles fléchisseurs et abducteurs du pied sur la jambe. De là, la démarche caractéristique connue sous le nom de *steppage*. Elle envahit ensuite les muscles de la cuisse, le quadriceps crural ou extenseur de la jambe avant les muscles de la région interne et de la région postérieure, puis les muscles de la ceinture pelvienne et des parois de l'abdomen, immobilisant complètement le malade.

Les membres supérieurs s'entreprennent ensuite et là aussi la paralysie remonte de l'extrémité vers la racine du membre, débutant d'ordinaire dans les muscles innervés par le nerf radial pour envahir plus ou moins rapidement ceux innervés par le médian et le cubital.

La paralysie se montre ensuite dans les muscles du thorax. Elle respecte d'ordinaire les muscles du cou, ainsi que le trapèze et le sterno-cléido-mastoïdien.

La plus fréquente des polynévrites infectieuses est celle due à la *diphtérie*. Cette névrite peut être localisée ou généralisée. La névrite localisée atteint de préférence les muscles du voile du palais et se traduit cliniquement par une voix nasonnée et par de la difficulté pour la déglutition. Cette paralysie du voile du palais peut être précoce et survenir dès le début de la diphtérie. Dans ce cas le pronostic est grave. Le plus souvent la paralysie des muscles du voile du palais survient après la disparition de tous les symptômes aigus de l'infection diphtéritique, non seulement quelques jours, mais même quatre ou cinq semaines après la guérison apparente alors que tout symptôme d'infection paraissait avoir disparu.

La paralysie peut aussi se localiser sur les muscles du pharynx ou du larynx. Ces névrites localisées guérissent d'ordinaire spontanément dans l'espace de quelques semaines.

La névrite diphtéritique peut aussi être plus ou moins généralisée envahissant les muscles intrinsèques du globe oculaire principalement le muscle ciliaire, le nerf oculo-moteur externe, les nerfs du pharynx et du larynx, avec parésie dans les muscles des membres accompagnée de douleurs plus ou moins généralisées.

Le pronostic des paralysies postdiphtéritiques est généralement favorable, abstraction faite des cas où l'issue fatale doit être attribuée à une paralysie du cœur ou à une pneumonie par fausse déglutition.

Une forme particulière de polynévrite infectieuse est la polynévrite des pays chauds généralement désignée sous le nom de **béri-béri**. C'est une polynévrite à marche plus ou moins lente se caractérisant essentiellement par l'absence de fièvre, la paralysie et l'atrophie précoces des muscles innervés par le nerf sciatique poplité externe, d'où le steppage; par des douleurs lancinantes dans toute l'étendue des membres inférieurs, par l'atteinte fréquente et précoce du nerf vague amenant de la tachycardie et du nerf phrénique produisant des troubles respiratoires.

On distingue une forme atrophique, une forme œdémateuse et une forme pernicieuse aiguë. Celle-ci est essentiellement caractérisée par l'œdème des membres inférieurs et par la faiblesse cardiaque amenant de la tachycardie au moindre mouvement de déplacement. Ces cas se terminent rapidement par la mort par suite de paralysie cardiaque. La faiblesse du cœur existe jusqu'à un certain degré dans les trois formes de béri-béri. C'est le symptôme le plus grave dont il faut toujours tenir compte dans le traitement.

Diagnostic des polynévrites.

Le diagnostic de polynévrite est d'ordinaire facile surtout si le mode de distribution de la paralysie est en rapport avec la distribution des nerfs périphériques.

On peut cependant rencontrer des difficultés :

1° Les formes de polynévrite qui intéressent surtout les fibres de sensibilité produisant, comme symptômes principaux, de l'anesthésie ou de l'hypoesthésie cutanée et de l'ataxie accompagnées de douleurs plus ou moins vives, peuvent en imposer pour le *tabès*, d'autant plus que dans les deux cas il y a abolition des réflexes tendineux.

Mais la *marche aiguë* de l'affection plaide en faveur d'une infection ou d'une intoxication. De plus l'absence de troubles vésicaux et génitaux et l'absence de fixité de la pupille plaident contre le diagnostic de tabès. Il en est de même de l'atrophie et de la paralysie dégénérative qui surviennent rapidement dans les cas de polynévrite, tandis qu'elles sont rares et tardives dans le tabès. C'est surtout la polynévrite alcoolique qui pourrait être confondue avec le tabès. Mais dans le doute, un séjour à l'hôpital et la suppression d'alcool amèneraient rapidement une modification dans les symptômes qui ne s'expliquerait pas dans le tabès;

2° Dans les formes de polynévrite aiguë motrice où la paralysie prédomine, le diagnostic d'avec la *poliomyélite* est souvent difficile pendant les premiers jours de la maladie, quelquefois même impossible, d'autant plus que dans la poliomyélite les muscles

peuvent être douloureux à la pression. Ce qui pourra aider à faire le diagnostic c'est

a) la sensibilité à la pression des gros *troncs nerveux* qui s'observe dans la polynévrite et pas dans la poliomyélite ;

b) la participation de l'un ou l'autre nerf cranien, surtout le nerf optique, qui s'observe quelquefois dans la polynévrite et jamais dans la poliomyélite ;

c) enfin et surtout le mode de distribution de la paralysie. Dans la polynévrite la paralysie débute toujours, au moins pour les membres inférieurs, par les muscles des extrémités des membres ; tandis que dans la poliomyélite les muscles moteurs des orteils et du pied peuvent échapper à la paralysie.

Ce diagnostic différentiel est sans importance au point de vue du traitement. Il est, au contraire, de la plus haute importance au point de vue du pronostic : la polynévrite guérit en général complètement tandis que la poliomyélite laisse après elle des troubles irréparables.

Traitement des polynévrites.

Le traitement des polynévrites est des plus efficaces. Dans les polynévrites toxiques, il faut avant tout combattre la cause. S'il s'agit d'intoxication par l'alcool, on peut toutefois, en cas de faiblesse cardiaque, donner du vin ou du cognac. Pendant la période aiguë il faut prescrire le repos absolu, donner contre la douleur les différents médicaments nervins, favoriser les fonctions digestives et surveiller attentivement le cœur.

Dès qu'il y a menace de faiblesse cardiaque il faut recourir aux excitants : du vin, du cognac, des injections de camphre.

Quand la période aiguë est passée on a recours aux diaphorétiques et aux diurétiques dans le but d'éliminer les toxines de l'organisme.

Pour provoquer une transpiration abondante on peut prescrire des bains chauds, des enveloppements humides et des boissons chaudes en même temps que l'on peut recourir à des injections sous-cutanées de strychnine.

Dès que l'amélioration se manifeste par le retour, si léger soit-il, de la motilité volontaire on peut avoir recours au massage, aux mouvements passifs et actifs, à l'électricité.

Dans les membres inférieurs la paralysie prédomine toujours dans les muscles innervés par le nerf sciatique poplité externe, tandis que le triceps sural et les muscles fléchisseurs des orteils restent plus ou moins indemnes.

Ce mode particulier de distribution de la paralysie prédispose à

la contracture entraînant soit l'équinisme du pied, soit la flexion exagérée des orteils. Cette tendance au raccourcissement des muscles est encore favorisée par la pression des couvertures sur les pieds. Pour prévenir ces contractures il faut recourir de bonne heure aux mouvements passifs, protéger les pieds contre le poids des couvertures et recourir même à l'application d'une bande qui maintient le pied en flexion sur la jambe.

La paralysie diphtéritique du voile du palais guérit toute seule. En cas de paralysie des muscles de la déglutition il faut recourir de bonne heure à la sonde œsophagienne.

MALADIES DUES A UNE LÉSION DES MUSCLES

Anatomie.

Tout muscle de la vie animale est formé par la réunion d'un nombre plus ou moins considérable de fibres musculaires réunies en faisceaux de volume variable. Sur une coupe transversale on voit que les fibres de ces faisceaux sont directement en contact, elles se pressent les unes contre les autres de façon à prendre la forme polygonale, sans interposition apparente de tissu conjonctif. Les faisceaux musculaires sont réunis entre eux par du tissu conjonctif interfasciculaire qui constitue le *périmysium interne*. Le muscle lui-même est enveloppé d'une couche de tissu conjonctif qui le sépare des organes voisins et qui forme le *périmysium externe*.

C'est dans le périmysium interne ou tissu conjonctif interfasciculaire que se trouvent les vaisseaux et les nerfs. Les artérioles s'y ramifient pour donner naissance à des capillaires qui pénètrent à l'intérieur des faisceaux musculaires y formant un réseau à mailles allongées enveloppant les fibres primitives. De petits troncs nerveux de volume variable courent également dans le tissu conjonctif interfasciculaire. Arrivées au faisceau musculaire, les fibres nerveuses qui les constituent y pénètrent en perdant leur gaine de myéline; chacune d'elles se divise en un nombre variable de branches qui vont se terminer, sur la face externe des fibres musculaires, par une touffe de ramifications libres appelée *plaque terminale* ou *plaque motrice*.

Physiologie.

Les fibres musculaires sont des éléments contractiles pouvant se contracter, c'est-à-dire se raccourcir, sous l'influence d'une excitation amenée par les fibres motrices. Après la contraction le muscle se relâche pour revenir à sa longueur primitive.

Dans les conditions normales tout muscle de la vie de relation se trouve dans un état permanent de demi-contraction connu sous le nom de *tonus musculaire*. Ce tonus n'appartient pas en propre au muscle. C'est un état d'emprunt que le muscle doit aux fibres nerveuses qui s'y terminent. Ce qui le prouve, c'est que si l'on coupe le nerf qui innerve le muscle, le tonus disparaît, le muscle s'allonge tout en devenant flasque. Le tonus est un *état physiologique* du muscle soumis à des variations considérables.

A côté de cette action excitante que la fibre motrice exerce d'une façon permanente sur la fibre musculaire, elle remplit encore vis-à-vis de cette dernière un rôle beaucoup plus important. Elle exerce, en effet, sur le muscle une influence spéciale appelée *influence trophique,* qui maintient la fibre musculaire dans son intégrité anatomique et fonctionnelle. Cette influence est telle que, lorsqu'elle est supprimée, le muscle subit des phénomènes régressifs qui aboutissent plus ou moins rapidement à sa disparition totale. Ces phénomènes régressifs conduisent à l'*atrophie du muscle.*

Pathologie.

Comme phénomènes pathologiques du côté du système musculaire, on peut observer :

1° Des *anomalies de développement* consistant essentiellement dans l'*absence congénitale* d'un ou de plusieurs muscles. Elles sont surtout fréquentes dans les myopathies primitives progressives où elles intéressent le plus souvent la portion sterno-costale du muscle grand pectoral (fig. 106 et 107).



FIG. 106.
Absence de la portion sterno-costale du muscle pectoral dans un cas de myopathie primitive progressive.

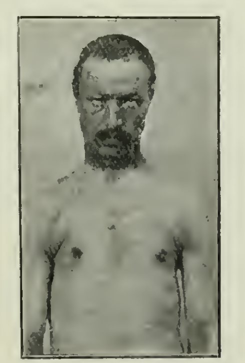




FIG. 107.
Absence du chef sterno-costal. Cas de myopathie primitive.

2° Des *troubles nutritifs* conduisant à l'*atrophie* ou à la disparition plus ou moins complète des muscles. Ces atrophies musculaires, dystrophies musculaires, amyotrophies ou myopathies, peuvent être *limitées* ou *progressives.*

Les *atrophies limitées* à un ou plusieurs muscles surviennent dans

tous les cas de *lésion destructive des neurones moteurs périphériques,* soit au niveau de leurs cellules d'origine dans la substance grise de l'axe nerveux, soit le long de leur trajet périphérique. Dans les cas de *lésion destructive des cellules d'origine,* les atrophies sont définitives puisque la disparition de la cellule nerveuse entraîne à sa suite l'atrophie de la fibre nerveuse qui en provient et de la fibre musculaire dans laquelle elle se termine. Dans les cas de *lésion du nerf,* l'atrophie peut disparaître à la suite de la régénération des fibres nerveuses lésées.

Des atrophies limitées à certains groupes de muscles surviennent encore dans toutes les *affections* irritatives ou inflammatoires des *articulations.* Ce sont des *myopathies arthrogènes* appelées encore *atrophies abarticulaires.*



Fig. 108.
Atrophie abarticulaire des muscles de l'épaule gauche (arthrite tuberculeuse).

Elles envahissent plus ou moins tous les muscles qui entourent l'articulation malade, mais de préférence le groupe des *muscles extenseurs :* le deltoïde, le sus- et le sous-épineux dans les arthrites de l'épaule (fig. 108); le triceps brachial dans l'arthrite du coude ; le quadriceps crural dans les affections de l'articulation du genou, etc. L'examen électrique révèle tout simplement l'existence de modifications quantitatives, sans trace aucune de réaction de dégénérescence. Les nerfs périphériques ont toujours été trouvés normaux. On considère ces atrophies comme étant de nature réflexe et dues à un trouble dans la nutrition des cellules nerveuses de la corne antérieure de la moelle, déterminé par les irritations qui partent d'une façon constante des surfaces articulaires lésées. On a pu reproduire expérimentalement ces atrophies abarticulaires ou réflexes chez le chien à la suite d'injection intra-articulaire de térébenthine. Ce qui prouve bien leur nature réflexe c'est que l'atrophie fait défaut si, avant d'injecter l'articulation, on coupe les racines postérieures de la moelle lombo-sacrée.

Toutes ces atrophies limitées sont des *myopathies* ou *amyotrophies secondaires*

Les *atrophies progressives* ont comme caractère commun d'être limitées au début à un petit nombre de muscles pour envahir ensuite, lentement et progressivement, presque tous les muscles de la vie de relation. On les appelle *atrophies musculaires progres-*

sives, dystrophies musculaires progressives, amyotrophies ou *myopathies progressives*.

Les myopathies progressives se laissent subdiviser en deux groupes nettement distincts.

Les unes sont dues à une destruction progressive des cellules motrices de la corne antérieure de la moelle : *amyotrophies progressives d'origine spinale* ou *myléopathiques*. Dans ces affections le muscle est primitivement normal. La lésion intéresse la cellule d'origine de la fibre motrice qui l'innerve. La destruction de la cellule motrice suspend l'influence trophique que le neurone moteur périphérique exerce sur la fibre musculaire, de là sa disparition lente et progressive. L'atrophie du muscle est donc la conséquence physiologique de la disparition des cellules motrices de la corne antérieure. De là le nom de *amyotrophies progressives* **secondaires** ou *myopathies progressives* **secondaires.**

Nous rencontrerons ces états pathologiques en étudiant les maladies de la moelle épinière.

Les autres sont dues à une lésion initiale de la fibre musculaire elle-même avec intégrité complète du système nerveux central et périphérique. Cette lésion primitive de la fibre musculaire est envahissante ou progressive. Ce sont les *amyotrophies progressives d'origine musculaire* ou *myopathiques*, appelées encore *amyotrophies progressives* **primitives** ou *myopathies progressives* **primitives.**

3° On peut observer encore des *maladies infectieuses* donnant naissance à des affections curieuses connues sous les noms de *myosite aiguë* ou *chronique*, *dermato-myosite aiguë* et de *myosite ossifiante*. Ce sont des affections très rares sur lesquelles nous ne croyons pas devoir insister.

4° Enfin les muscles peuvent être le siège de *maladies non infectieuses* dont les plus fréquentes et les plus connues sont :

les *myopathies primitives progressives* que nous avons déjà signalées ;
la *myotonie congénitale* ou *maladie de Thomson* ;
la *myasthénie grave pseudo-paralytique* et
l'*amyotonie congénitale de Oppenheim*.

Les myopathies primitives progressives

Anatomie pathologique.

Dans les atrophies musculaires **secondaires**, dues à une lésion lente et progressive soit du nerf, soit des cellules motrices de la moelle, on assiste à la disparition lente et progressive des fibres musculaires sans phénomènes réactionnels du côté du tissu conjonctif. Le muscle diminue lentement de volume en même temps

que l'on voit survenir un affaiblissement de son fonctionnement normal, c'est-à-dire de l'affaiblissement de la motilité volontaire et de la motilité réflexe, une diminution du tonus musculaire et des modifications quantitatives dans les réactions électriques avec quelquefois, par ci et par là, de la réaction de dégénérescence partielle. Cet affaiblissement du fonctionnement normal va jusqu'à son abolition complète.

Dans les atrophies musculaires **primitives** on assiste également à un affaiblissement lent et progressif du fonctionnement normal. Mais ici la cause de l'atrophie réside dans le muscle lui-même. Il y a intégrité complète du système nerveux pour autant que nos méthodes actuelles d'investigation permettent d'en juger. Chaque fibre musculaire subit un travail lent et progressif de réduction en volume tout en conservant jusqu'à la fin sa striation caractéristique. Cette diminution dans le volume des fibres musculaires, dès qu'elle atteint un certain nombre d'éléments contractiles, entraine comme conséquence un affaiblissement correspondant de la motilité volontaire et de la motilité réflexe. la diminution du tonus normal des muscles et des modifications quantitatives dans les réactions électriques absolument comme dans les atrophies musculaires progressives d'origine médullaire. La réduction en volume n'atteint toutefois pas toutes les fibres musculaires à la fois. De plus, elle est souvent précédée d'une hypertrophie manifeste de telle sorte que, sur la coupe transversale de n'importe quel muscle atteint de myopathie primitive, on peut rencontrer



Fig. 109.
Coupe transversale d'un faisceau musculaire dans un cas de myopathie primitive progressive.

tous les stades entre une fibre musculaire manifestement hypertrophiée, une fibre normale et une fibre atteinte d'atrophie presque complète. Mais ces modifications du côté de l'élément contractile ne constituent qu'une partie des lésions anatomo-pathologiques. Elles sont en effet accompagnées d'une réaction hyperplasique du côté du tissu conjonctif inter- et périfasciculaire (fig. 109 à 111). C'est comme si les modifications musculaires mettaient en liberté des substances spéciales capables d'exercer une action stimulante sur le tissu conjonctif voisin. Aussi assiste-t-on à ce spectacle étrange de voir le tissu conjonctif augmenter au fur et à mesure que les fibres musculaires diminuent et disparaissent. C'est cette hyperplasie réactionnelle du tissu conjonctif qui va donner à la lésion musculaire son caractère clinique particulier.

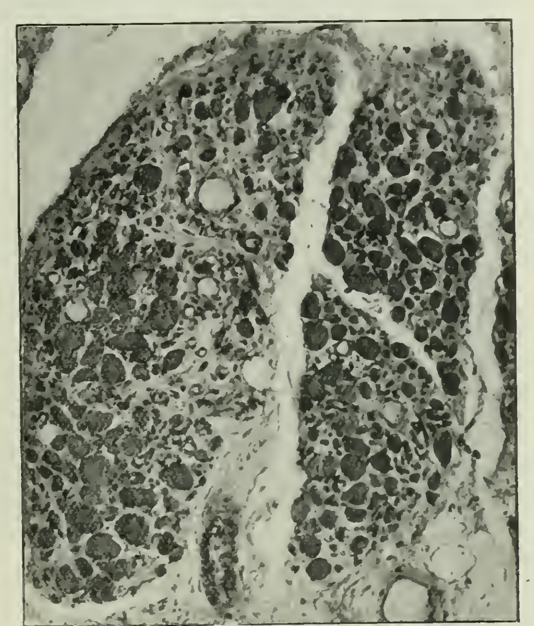


Fig. 110.
Partie supéro-externe de la coupe précédente, la moins atteinte de tout le faisceau ; grossissement plus fort.

Tantôt l'hyperplasie conjonctive marche de pair avec la réduction en volume des fibres musculaires : les muscles gardent objectivement leur volume normal bien que leur valeur fonctionnelle soit beaucoup moindre. Tantôt l'hyperplasie conjonctive reste en retard sur la réduction en volume des fibres musculaires : il y a de l'atrophie objective, mais cette atrophie n'est pas du tout en rapport avec le degré du déficit fonctionnel. Quelquefois même l'hyperplasie conjonctive marche plus vite que la réduction en volume des fibres musculaires. Il s'ensuit que, objectivement, les muscles augmentent de volume, on parle d'*hypertrophie musculaire*, mais c'est de la *pseudo-hypertrophie* puisqu'elle n'intéresse en aucune façon l'élément contractile.

Diverses formes de myopathie.

Tous les muscles striés du corps peuvent être envahis par le processus anatomo-pathologique. D'après le groupe musculaire dans lequel la myopathie débute on peut distinguer plusieurs types différents.

Il y a des cas de myopathie primitive progressive dans lesquels l'atrophie débute par les membres supérieurs : *type scapulo-huméral ;* d'autres dans lesquels l'atrophie atteint d'abord les muscles des membres inférieurs : *type crural ;* d'autres encore dans lesquels les muscles de la face sont atteints avant ceux des membres supérieurs : *type facio-scapulo-huméral*. Un fait important à faire ressortir, c'est que, dans les membres, la myopathie débute toujours par les muscles des *racines* : muscles de la ceinture scapulaire et du bras dans le type scapulo-huméral, muscles de la ceinture pelvienne et de la cuisse dans le type crural. De là la myopathie envahit lentement et progressivement les autres muscles tout en respectant presque toujours les petits muscles de la main et du pied.

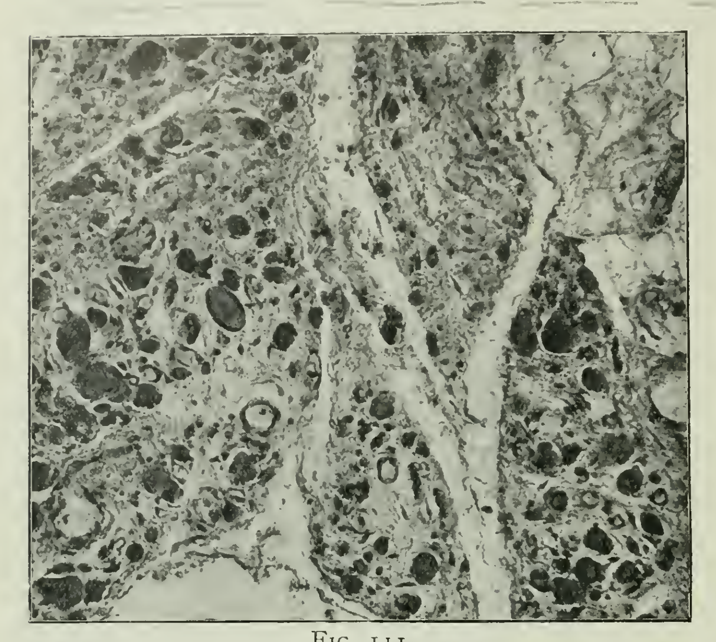


Fig. 111.
Partie centrale de la figure 109, presque toutes les fibres musculaires ont disparu (fort grossissement).

Ce début par les muscles des *racines* des membres peut avoir une certaine importance au point de vue du diagnostic, surtout si on le met en regard de cet autre fait clinique c'est que dans les myopathies progressives d'origine médullaire l'atrophie débute généralement, mais pas toujours, dans les muscles des *extrémités* des membres.

Les myopathies primitives progressives sont le plus souvent des maladies de l'enfance et de l'adolescence. Elles sont rares après l'âge de 30 ou de 40 ans. L'âge auquel la maladie débute exerce cependant une certaine influence sur son évolution clinique. C'est ainsi que les myopathies précoces ou infantiles, débutant entre l'âge de 5 à 8 ans, sont généralement accompagnées de pseudo-hypertrophie, principalement localisée dans les muscles du mollet

(fig. 112), tandis que les myopathies plus tardives, juvéniles, débutant vers l'âge de 15 ans, sont généralement atrophiques d'emblée.

En tenant compte de l'âge auquel la maladie commence, du groupe musculaire primitivement atteint, de l'existence ou de





Fig. 112.
Pseudo-hypertrophie des mollets.

la non-existence d'une pseudo-hypertrophie on peut établir la classification suivante :

1° La *paralysie pseudo-hypertrophique de l'enfance,* qui est la forme la plus fréquente des myopathies primitives. Elle atteint de préférence les garçons et débute par les membres inférieurs.

2° Le *type crural infantile* atrophique d'emblée.

3° Le *type juvénile* survenant entre l'âge de 15 à 20 ans soit par les muscles de la ceinture scapulaire, soit par les muscles de la face.

4° Les *myopathies de l'adulte* à début variable.

Malgré ces variations dans l'évolution de la maladie toutes les myopathies primitives progressives ont cependant comme caractère commun d'être des maladies *familiales*, voire même *héréditaires*.

Elles sont *familiales* parce qu'on peut les voir survenir chez plusieurs enfants de la même famille. Dans ces conditions elles débutent vers le même âge et elles présentent généralement la même évolution.

Elle sont *héréditaires* en ce sens qu'on peut les voir survenir dans les membres d'une même famille et cela pendant plusieurs générations successives. Ce caractère héréditaire est quelquefois si nettement prononcé que si, dans une famille myopathique, tous les

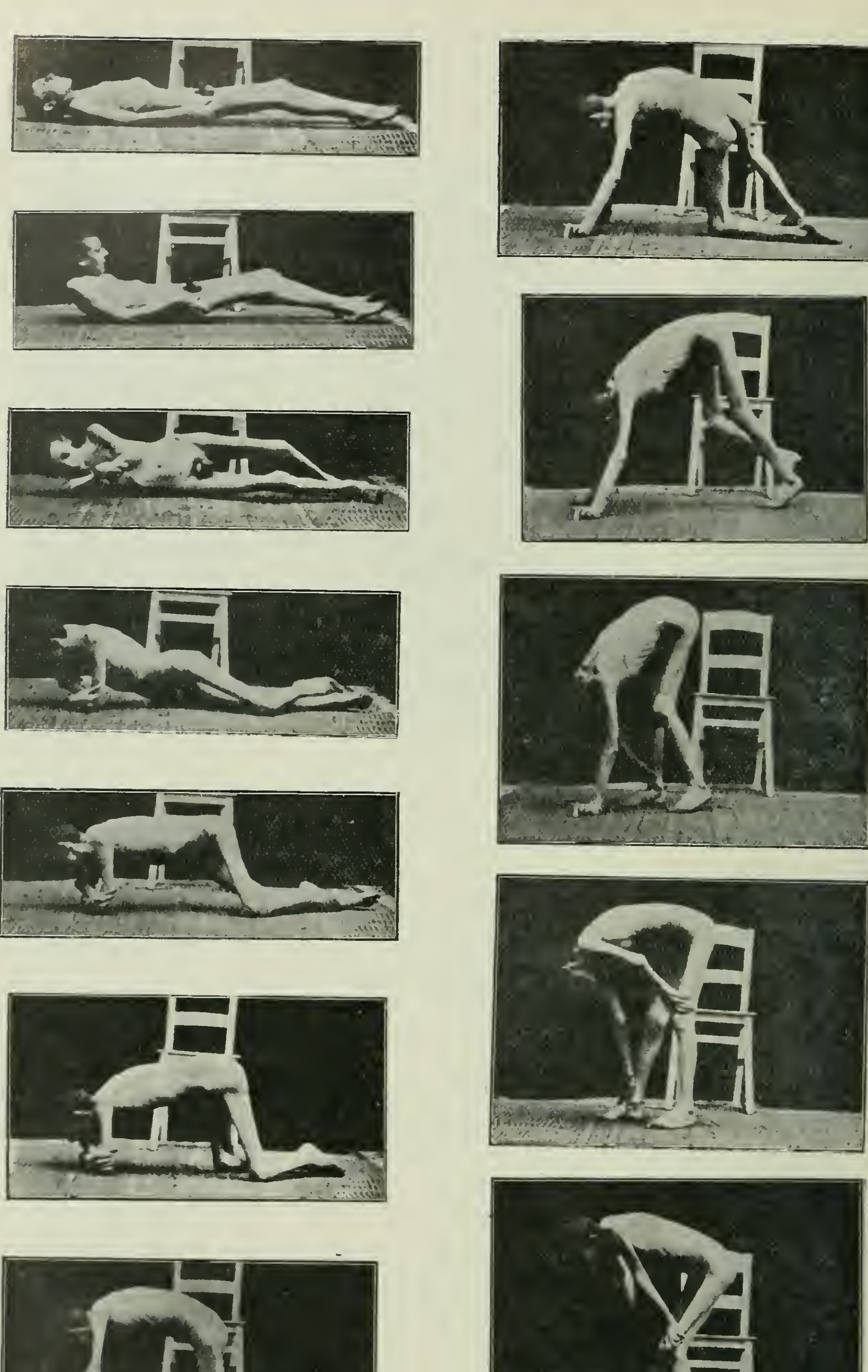
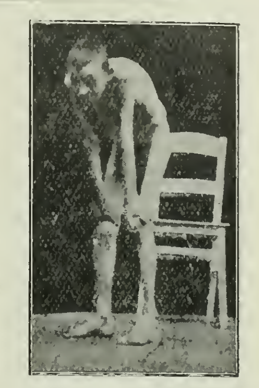


Fig. 113.

membres d'une génération échappent à l'affection, on peut la voir réapparaître dans la génération suivante. C'est surtout la forme infantile qui présente au plus haut point le caractère héréditaire. Cette hérédité est souvent liée exclusivement à l'élément masculin. C'est ainsi qu'on peut voir, dans plusieurs générations successives, la myopathie se montrer exclusivement chez les garçons et se transmettre par les filles en apparence indemnes.

Le caractère familial et héréditaire de la maladie n'est cependant pas si fatal que semblent l'enseigner les auteurs classiques. Dans la bonne cinquantaine de cas de myopathies primitives que nous avons pu observer, le caractère héréditaire n'existait que dans un petit nombre de cas, le caractère familial était plus accentué. Le plus grand nombre de nos cas étaient cependant des cas nettement individuels.





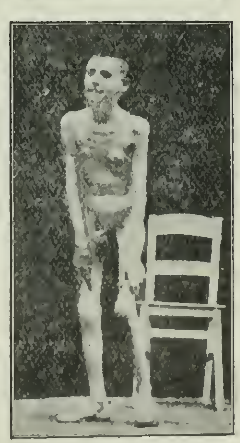


FIG. 113 (*suite.*)

Etiologie.

La cause de la myopathie primitive nous échappe complètement. Certains auteurs croient pouvoir l'attribuer à une anomalie originelle dans le développement du système musculaire. Cela peut être vrai pour les types infantiles à caractère nettement héréditaire, voire même pour le type infantile isolé ou familial, mais on ne comprend pas comment cela puisse expliquer une myopathie isolée ou même familiale débutant vers l'âge de 25 ou de 30 ans.

Symptomatologie.

Les symptômes varient nécessairement d'un type à l'autre.

Début par les membres inférieurs. Dans le type crural de la myopathie primitive il y a une *forme infantile hypertrophique,* caractérisée par de la pseudo-hypertrophie et appelée quelquefois *paralysie pseudo-hypertrophique de l'enfance,* une *forme infantile atrophique* et une *forme juvénile.*

La forme infantile avec pseudo-hypertrophie est la plus fréquente. Le début de l'affection, quelle qu'en soit la forme, est insidieux. Les muscles de la ceinture pelvienne sont les premiers atteints. L'enfant,

jusque là bien portant, commence par présenter de la difficulté pour la marche, il trébuche et tombe facilement en courant. Il a de la difficulté pour sauter, pour monter les escaliers. Tombé à terre il ne parvient à se relever qu'avec peine. Quand on l'examine de près on voit que les masses musculaires des fesses, des cuisses et surtout des mollets paraissent au premier abord fortement développées et l'on s'étonne du peu d'effort que ces muscles peuvent développer.

L'enfant parvient à exécuter tous les mouvements volontaires, mais avec lenteur et avec difficulté.

Dans la position debout il présente souvent de la *lordose lombaire* plus ou moins prononcée et, contrairement à ce qui se passe dans la coxalgie, cette lordose disparaît dans la position assise ou couchée.

Pendant la marche il présente fréquemment un mouvement particulier de dandinement qui rappelle à s'y méprendre la *marche de canard* caractéristique de la luxation congénitale de la hanche.

Quand l'enfant est couché sur le dos il se relève d'une façon particulière, hautement caractéristique pour la myopathie progressive primitive (fig. 113). Il tente d'abord de relever le tronc en contractant les muscles psoas; comme il n'y parvient pas il se retourne sur le ventre, se place sur les coudes et les genoux, puis sur les mains et les pieds largement écartés. Il rapproche ensuite les mains des pieds et, comme il est dans l'impossibilité de redresser le tronc sur les cuisses à cause de la faiblesse des muscles extenseurs du bassin, il escalade véritablement de ses mains ses membres inférieurs poussant ainsi, *passivement*, le tronc jusque dans la position verticale.

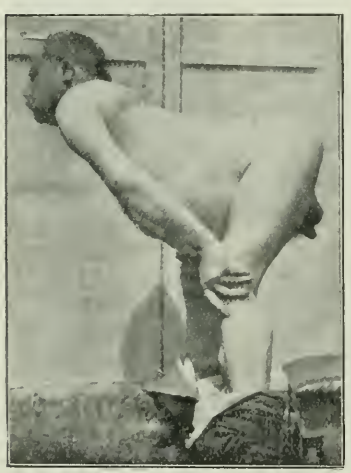


Fig. 114.
Myopathie primitive progressive de l'adulte. Impossibilité absolue de se relever.

Cette faiblesse extrême des muscles de la hanche et de la cuisse s'observe également quand l'enfant veut s'asseoir ou se relever. Assis, il prend des mains un point d'appui sur la chaise et pousse le tronc dans la position verticale. Debout et voulant s'asseoir il appuie les mains sur les genoux, comme pour se retenir et pour empêcher une chute brusque en arrière par faiblesse du muscle quadriceps crural.

Dans les cas avancés le malade est dans l'impossibilité absolue de se relever par envahissement complet tant des muscles quadriceps ou extenseurs de la jambe sur la cuisse que de tous les muscles périarticulaires de la hanche (fig. 114).

Début par les membres supérieurs. Ici la myopathie envahit tout d'abord les muscles de la ceinture scapulaire, de préférence et avant tout le muscle grand dentelé, ce qui amène une position caractéristique de l'omoplate connue sous le nom d'*épaule ailée* (fig. 115). Cette atrophie entraine une limitation considérable dans le mouvement d'élévation du membre supérieur (fig. 116 et 117) qui ne peut dépasser le plan horizontal que grâce à une incurvation plus ou moins forte de la colonne vertébrale (fig. 116). L'atrophie du deltoïde limite, à un degré variable, le mouvement d'abduction du bras (fig. 115 et 117). Quand elle envahit les muscles voisins on observe souvent un déplacement de l'omoplate tel que son angle supéro-interne fait saillie en arrière de la fosse sus-claviculaire (fig. 118). La faiblesse musculaire envahit ensuite les muscles fléchisseurs et extenseurs de l'avant-bras sur le bras.





Fig. 115.



Fig. 116.



Fig. 117.

Début par les muscles de la face. L'envahissement des muscles de la face donne à la figure un aspect caractéristique connu sous le nom de *facies myopathique :* le front est lisse, les lèvres sont épaisses et saillantes, la mimique fait presque complètement défaut (fig. 119). Un détail caractéristique est l'élargissement plus ou moins apparent de la fente buccale, nettement visible pendant le rire. Quelquefois on observe la fermeture incomplète de la fente palpébrale laissant à découvert une partie plus ou moins grande de la sclérotique, par atrophie du muscle orbiculaire des paupières.



Fig. 118.



Fig. 119.

Quel que soit le début de la myopathie, à un certain moment les diverses formes se combinent et, dans les cas avancés, l'atrophie existe à la fois dans les muscles des membres et dans ceux de la face. La pseudo-hypertrophie se montre également chez l'adulte. Nous avons vu un cas où elle était localisée d'une façon exclusive dans les muscles de la région fessière (fig. 120).

Quelques symptômes méritent de fixer tout spécialement l'attention.

Dans le cours de l'évolution des diverses formes de myopathie on peut voir survenir de la *contracture* passive, par rétraction fibro-tendineuse de certains muscles.





Fig. 120.

Les plus fréquentes de ces pseudo-contractures sont, du côté des membres inférieurs, le raccourcissement du muscle triceps sural amenant l'extension du pied sur la jambe ; le raccourcissement des muscles de la région postérieure de la cuisse (fig. 121) produisant la flexion permanente

de la jambe sur la cuisse; du côté des membres supérieurs on peut observer une rétraction des muscles antérieurs du bras, d'où flexion plus ou moins prononcée de l'avant-bras.



FIG. 121.
Contracture et hypotonie.



FIG. 122.
Hypotonie musculaire.

L'*hypotonie musculaire* est également un symptôme fréquent. C'est lui qui permet des mouvements très étendus de flexion dans les différents segments des membres inférieurs (fig. 121 et 122). Cette hypotonie peut s'observer dans tous les muscles des membres. Elle entraîne un relâchement des appareils ligamenteux permettant des mouvements très étendus même dans les petites articulations de la main (fig. 123 et 124).



FIG. 123.



FIG. 124.

Relâchement des appareils ligamenteux des articulations de la main.

C'est à l'hypotonie musculaire, inégalement distribuée dans les muscles qui entourent l'articulation coxo-fémorale, que nous attribuons également la *lordose lombaire* (fig. 125).

Le mécanisme de cette lordose a été diversement interprété par les auteurs.

D'après l'opinion la plus courante elle serait due à la paralysie des muscles larges de l'abdomen Nous ne partageons pas cette manière de voir. L'hypotonie de ces muscles et le relâchement des parois abdominales peuvent s'observer fréquemment, notamment après des grossesses répétées, sans entraîner de la lordose lombaire.





Fig. 125.

Quelques auteurs l'attribuent à un affaiblissement des muscles profonds du dos. Nous ne pensons pas qu'il puisse en être ainsi. Nous croyons au contraire que, pour que la lordose lombaire puisse survenir, les muscles de la région lombo-dorsale doivent avoir conservé leur fonctionnement normal.

Pour nous, la lordose lombaire n'est que la conséquence physiologique de l'affaiblissement et de l'hypotonie des muscles extenseurs du bassin sur les membres inférieurs. Nous avons vu que la myopathie primitive débute toujours dans les muscles des racines des membres. Elle atteint donc avant tout les muscles qui entourent l'articulation coxo-fémorale. Il y a là un groupe de muscles fléchisseurs, représenté par le psoas-iliaque avant tout, et un groupe de muscles extenseurs beaucoup plus important, représenté par les muscles fessiers et les muscles de la région postérieure de la cuisse (fig. 126).

Dans les deux articulations coxo-fémorales ne se passent que les seuls mouvements combinés de flexion et d'extension.

Dans la station verticale le maintien de la position du tronc sur les membres est la résultante de la tonicité normale des deux

groupes de muscles. Le groupe des muscles extenseurs a cependant le principal rôle à remplir.

Si ces muscles s'affaiblissent, l'action des psoas deviendra prédominante et lentement le bassin s'inclinera en avant sur les deux fémurs (fig. 127). Le bassin forme corps commun avec le tronc. Celui-ci s'incline donc en avant. Si cette inclinaison atteint un certain degré, le centre de gravité du corps tend à se placer au-devant de la base de sustentation menaçant d'amener la chute du corps. Pour contrebalancer l'inclinaison du bassin dû à l'affaiblissement des muscles extenseurs, le malade contracte instinctivement les



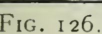


Fig. 126.



Fig. 127.



Fig. 128

muscles profonds du dos, oblige la colonne vertébrale à s'incurver afin de ramener le centre de gravité en arrière (fig. 128).

Dans les cas très graves d'inclinaison du bassin il ajoute encore, à cette incurvation de la colonne vertébrale, la marche sur la pointe des pieds afin de glisser ainsi la base de sustentation en dessous du centre de gravité (fig. 125). Dans les cas extrêmes même tout relèvement du tronc est impossible (fig. 114).

Ce mécanisme de la lordose lombaire explique très bien les faits cliniques.

Elle rencontre cependant une objection, c'est que la lordose lombaire n'existe pas indistinctement chez tout myopathique. Cette objection n'est pas irréfutable. D'abord, dans les cas légers, la lordose lombaire ne *doit* pas se produire ; il faut, en effet, un affaiblissement assez sensible des muscles extenseurs pour amener l'inclinaison en avant du bassin. Il faut ensuite que les psoas-iliaques gardent leur fonctionnement normal. Or, il existe des cas de

myopathies primitives dans lesquels la lésion anatomo-pathologique envahit au même degré les muscles extenseurs et les muscles fléchisseurs. Chez ces malades la lordose lombaire fait défaut et se trouve remplacée par la *démarche dandinante*. Celle-ci est due, en effet, à un relâchement de la capsule fibreuse et des appareils ligamenteux entourant les deux articulations et permettant ainsi des mouvements beaucoup plus étendus. Ce relâchement des appareils ligamenteux n'est que la conséquence physiologique de l'hypotonie des muscles périarticulaires, muscles qui, dans les conditions normales, sont les ligaments actifs des articulations et ont pour fonction de maintenir, par leur tonicité, les faces articulaires en contact.

Au premier degré de cette hypotonie, avant l'apparition de la marche dandinante, on peut se rendre compte du relâchement des articulations en mettant la main sur la face externe des grands trochanters. Bien souvent on sent alors que, pendant les mouvements actifs, la tête du fémur sort de la cavité cotyloïde de l'os coxal.

Ainsi donc l'hypotonie musculaire, suite du travail atrophique des muscles, si elle est également répartie autour des articulations coxo-fémorales, produit la marche dandinante si hautement caractéristique ; si elle est inégalement répartie avec prédominance dans les muscles extenseurs, elle est cause de la lordose lombaire. Elle peut même être considérée comme la cause première des rétractions tendineuses et des contractures qui en sont la conséquence.

Diagnostic.

Le diagnostic est relativement facile. Une confusion entre les myopathies progressives primitives et secondaires n'est généralement pas possible, surtout si on se rappelle que les myopathies secondaires sont toujours des affections de l'adulte, débutant par les membres supérieurs et, dans le plus grand nombre des cas, par les muscles des extrémités des membres. De plus l'atrophie est toujours très apparente, accompagnée de contractions fibrillaires.

Il y a cependant certaines formes rares d'atrophie musculaire progressive avec lesquelles on pourrait les confondre : on les a groupées sous la dénomination d'*atrophie musculaire progressive neurotique* sur laquelle nous reviendrons plus tard.

La confusion avec la paralysie due à une *poliomyélite antérieure aiguë* très étendue n'est possible qu'au premier abord. Les commémoratifs, le début rapide et étendu de la paralysie à la suite d'une maladie infectieuse avec des symptômes fébriles, la période

de régression et enfin l'état stationnaire de la paralysie ne peuvent laisser subsister aucun doute sur le diagnostic réel.

Une confusion plus facile à faire est de prendre, à un moment donné, une *polynévrite motrice* étendue pour de la myopathie primitive, mais d'une part ces cas de polynévrite motrice sont rares et, d'autre part, quand elle existe elle intéresse souvent l'un ou l'autre nerf cranien, ce qui contribuera à faire le diagnostic. Dans la polynévrite motrice on observe encore de la réaction de dégénérescence dans les muscles. Toutefois ce fait n'est pas constant, comme nous avons pu l'observer dans un cas d'atrophie musculaire assez étendue, avec simple diminution dans les réactions électriques sans réaction de dégénérescence. Dans la polynévrite encore le début se fait par les muscles des extrémités des membres. Cet élément de diagnostic peut servir au début, ou bien quand les renseignements fournis par les parents sont assez précis. Mais dans certains cas il peut faire défaut et dans ces conditions, obligé de faire un diagnostic après un ou deux examens, les difficultés peuvent être assez sérieuses.

Pronostic.

Le pronostic est fatal.

Marche. Durée. Terminaison. La marche est lente, progressive, toujours envahissante. Nous avons toutefois observé un cas incontestable de myopathie primitive, vérifié à l'autopsie (fig. 109), chez un homme de 25 ans, cas à évolution rapide puisque la paralysie était complète dans l'espace de six mois ; la paralysie des muscles de la respiration a amené de la pneumonie par fausse déglutition et la mort.

La maladie peut durer dix à vingt ans avant d'arriver à une issue fatale. En règle générale les malades vivent d'autant moins longtemps que le début a été plus précoce. Les pseudo-hypertrophiques ne dépassent généralement pas l'âge de 20 ans. Le type scapulo-huméral résiste plus longtemps. La terminaison est presque toujours le fait d'une maladie intercurrente : broncho-pneumonie, pneumonie ou tuberculose.

Traitement.

Le traitement causal est nul. On conseille du massage et l'électrisation des muscles. D'après certains auteurs il y aurait insuffisance thyroïdienne. On peut donc recourir à de l'opothérapie sous forme de tabloïdes thyroïdiennes. Personnellement nous n'avons jamais observé un cas véritable de myopathie progressive primitive se laissant influencer par un traitement quelconque.

Myatonie congénitale.

On désigne sous le nom d'*atonie musculaire congénitale* ou *myatonie congénitale* une affection curieuse, décrite pour la première fois par Oppenheim en 1900, consistant essentiellement dans une *atonie des muscles* tellement prononcée que les différents segments des membres présentent une mobilité exagérée : sans effort aucun on peut fléchir le pied sur la jambe au point que le dos du pied arrive en contact avec le tibia, en même temps la jambe se laisse fléchir sur la cuisse jusqu'au contact du talon avec la région fessière, et la cuisse se fléchit à l'extrême sur le bassin (fig. 129). La même mobilité, due à l'atonie des muscles, s'observe aux membres supérieurs. Les enfants atteints de cette affection sont dans l'impossibilité absolue de se tenir debout sans soutien. Ils sont, en apparence du moins, atteints de paralysie flasque. La paralysie n'est cependant pas complète, certains mouvements restent possibles mais s'exécutent avec une grande lenteur. L'étendue de l'atonie est variable. Elle peut être générale et envahir à la fois les muscles du tronc et des quatre membres. Son intensité est également variable. Elle est constante dans les membres inférieurs et y est généralement la plus accentuée.



Fig. 129.

L'atonie s'accompagne d'*abolition des réflexes tendineux*.

Il n'y a nulle part trace d'atrophie musculaire. Les saillies des muscles sont généralement cachées par un développement considérable du tissu graisseux.

Les réactions électriques des nerfs et des muscles sont difficiles à déterminer. Il y a toutefois absence de modifications qualitatives. Tout se borne à une diminution quantitative des réactions électriques.

L'**étiologie** est inconnue. C'est une maladie congénitale, sans caractère héréditaire ni familial. Elle peut passer inaperçue pendant les premiers mois de la vie et ne se manifester, au moins en apparence, que vers le huitième ou le neuvième mois. Un caractère important c'est que la maladie n'est pas progressive. Elle montre, au contraire, une tendance lente à l'amélioration sans toutefois arriver à la guérison complète.

La **pathogénie** n'est pas éclaircie d'autant plusque, dans les rares cas où l'on a pu faire un examen anatomo-pathologique, on a trouvé

tantòt des lésions musculaires, tantòt des lésions de la corne grise antérieure de la moelle. L'opinion la plus probable est qu'il s'agit d'un défaut de développement intéressant à la fois les neurones moteurs périphériques et les muscles dans lesquels ils se terminent. La myatonie congénitale formerait ainsi le trait d'union entre les myopathies progressives d'origine musculaire et les myopathies progressives d'origine spinale.

Le seul **traitement** utile est l'électrisation des muscles, soit par le courant faradique, soit par le courant galvanique, combinée avec le massage.

Myotonie congénitale ou maladie de Thomsen.

On désigne sous ce nom une maladie *héréditaire* et *familiale* consistant essentiellement, au point de vue clinique, dans une façon particulière dont se comportent les muscles de la vie de relation. Quand, après une période de repos, les muscles se contractent, ils se durcissent à l'extrême et persistent un certain temps, de plusieurs secondes à une ou deux minutes, dans un état de contracture avant de pouvoir être relâchés volontairement. Par la répétition du même mouvement, le phénomène s'amende progressivement et les contractions deviennent normales. Après un repos de quelques minutes toutefois les mêmes phénomènes myotoniques se reproduisent. Ils peuvent se montrer dans tous les muscles striés du corps. Ils prédominent toutefois dans les muscles des membres. Dans les membres inférieurs ils rendent le début de la marche très pénible, surtout la marche sur commande. Dans les muscles des membres supérieurs le même phénomène peut se produire : le malade serre un objet dans la main et se trouve dans l'impossibilité de le lâcher si ce n'est après quelque temps d'attente.

Le phénomène est rare dans les muscles de la face.

D'ordinaire, quand le mouvement volontaire n'est pas très énergique, la contracture se localise dans les seuls muscles mis volontairement en contraction. Dans les cas graves, lors d'un mouvement énergique, toute la musculature peut se raidir.

Cet état particulier des muscles s'accompagne souvent d'*hypertrophie*.

L'affection est excessivement rare. Nous ne l'avons pas observée personnellement. Le système nerveux a été trouvé normal. C'est une affection musculaire primitive, véritable myopathie. Les premières manifestations de la maladie surviennent d'ordinaire dans l'enfance, quelquefois seulement à l'époque du service militaire. Elle persiste pendant toute la vie ne se laissant influencer par aucun traitement médicamenteux.

Myasthénie grave pseudo-paralytique.

On désigne sous le nom de *myasthénie bulbo-spinale*, *myasthénie pseudo-bulbaire*, *paralysie asthénique bulbo-spinale*, *myasthénie grave pseudo-paralytique* ou *progressive* une affection curieuse, consistant à première vue dans une *parésie* plus ou moins intense d'un nombre plus ou moins considérable de muscles de la vie de relation.

Dans la *forme supérieure*, appelée improprement bulbaire. la parésie intéresse principalement le muscle releveur de la paupière amenant du ptosis plus ou moins accentué (fig. 131), ou bien, à côté du muscle releveur, la parésie peut envahir tous les muscles


Fig. 130.


Fig. 131.

extrinsèques des deux globes oculaires donnant naissance à de la panophtalmoplégie externe double : dans ce cas les globes oculaires sont complètement immobilisés dans les cavités orbitaires, ainsi que cela était le cas chez un de nos malades, âgé de 53 ans (fig. 130), chez lequel la maladie a débuté en avril 1912.

Les muscles de la face sont également entrepris, diminuant considérablement le jeu de la mimique et donnant à la figure un aspect de lassitude généralisée rappelant plus ou moins le facies caractéristique de la myopathie primitive (fig. 130 et 131).

Cette parésie peut envahir aussi les muscles de la mastication, de la déglutition et ceux qui interviennent dans le mécanisme de la parole.

Dans la *forme inférieure* ou *spinale* la parésie intéresse les muscles des membres, soit ceux des membres inférieurs seuls, soit également ceux des membres supérieurs.

La forme la plus grave est celle dans laquelle la parésie envahit à la fois presque tous les muscles du corps.

Ce qui rend la parésie musculaire hautement caractéristique, c'est que son intensité varie d'un moment à l'autre, elle n'est en quelque sorte que transitoire. C'est plutôt une faiblesse musculaire, un épuisement du système musculaire que de la véritable parésie C'est ce que traduit très exactement la dénomination de *asthénie musculaire* ou *myasthénie*. Une de nos malades, jeune fille de 24 ans, atteinte de myasthénie grave et généralisée, était capable de parler comme une personne normale, mais seulement pendant quelques minutes, puis insensiblement la voix faiblissait, elle devenait moins distincte, inarticulée, inintelligible. Après quelques minutes de repos la parole revenait comme à l'état normal.

Il en était de même pour les muscles de la mastication et de la déglutition. Les premières bouchées de nourriture sont mastiquées et avalées normalement, au bout de quelques minutes les muscles s'épuisent, le maxillaire inférieur refuse tout mouvement, la malade doit se reposer quelques minutes avant que la mastication et la déglutition puissent reprendre.

Il en est de même encore pour les muscles des membres.

Tous les mouvements volontaires sont possibles, mais quand on fait répéter le même mouvement, soit celui de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras, un certain nombre de fois, la malade se fatigue et se trouve bientôt dans l'impossibilité de continuer le mouvement. Chez une autre de nos malades, âgée de 17 ans, la myasthénie est telle que la malade ne peut maintenir que pendant quelques secondes le membre supérieur dans la position horizontale. Quand elle est couchée à terre sur le dos et qu'on lui demande de se relever, elle se comporte absolument comme une personne atteinte de myopathie primitive progressive : elle se retourne sur le ventre, se met sur les coudes et les genoux, puis sur les mains et les pieds et ne parvient à se redresser qu'en s'accrochant à la chaise ou à une table.



Fig. 132.

A côté de ces formes généralisées, il y a des formes en quelque sorte *limitées*. Nous avons vu, il y a quelques années, une jeune fille de 29 ans atteinte de la *forme* nettement *supérieure*. Les globes oculaires étaient normaux, le facies était myopathique avec les lèvres grosses et saillantes (fig. 132 et 133). Ce qu'il y avait de caractéristique c'était la chute lente des paupières qui se produisait à chaque instant (fig. 134), et qui obligeait la malade à relever elle-même de la main la paupière supérieure. A côté de l'asthénie du

releveur de la paupière il y avait aussi asthénie de l'orbiculaire puisque, quand on demandait à la malade de fermer les yeux, les bords des paupières n'arrivaient pas en contact (fig. 135).

Il existe également des cas typiques de *forme inférieure* ou spinale. La plus récente que nous ayons vue concerne un jeune homme d'une trentaine d'années atteint de myasthénie exclusivement localisée dans les membres inférieurs. Elle se caractérise par la sensation permanente de fatigue et par ce fait tout à fait caractéristique c'est que si la marche est possible, elle ne peut se faire que pendant tout au plus une dizaine de minutes. Le malade est alors obligé de se reposer pendant quelque temps avant de pouvoir recommencer.





Fig. 133.



Fig. 134.



Fig. 135.

L'évolution de la maladie est excessivement variable. Dans les formes généralisées ou graves la mort survient généralement au bout de un ou deux ans, par suffocation ou asphyxie due à l'envahissement des muscles de la respiration.

Dans les formes limitées, l'évolution est beaucoup plus lente. Les formes légères sont susceptibles de guérison, mais la récidive est toujours à craindre.

Cette affection peut survenir à n'importe quel âge. Dans un des cas que nous observons actuellement il s'agit d'un homme de 53 ans, chez lequel la maladie a débuté il y un an à peine par des troubles oculaires consistant essentiellement en diplopie, puis sont survenues la chute de la paupière supérieure et la paralysie des muscles extrinsèques des globes oculaires. Huit mois après le début de son affection, toute la musculature était prise, à l'exception peut-être des muscles de la mastication et de la respiration (fig. 130).

A côté de ces troubles oculaires et de l'absence presque complète de la mimique de la face, on constate, du côté des *membres supérieurs*, une perte complète de force musculaire. Le malade exécute certains mouvements volontaires, mais il n'oppose aucune force de résistance à la flexion ou à l'extension passives des différents segments de membre. Il peut mettre le membre supérieur dans la position horizontale, mais ne peut l'y maintenir que pendant quelques

secondes. Il est dans l'impossibilité absolue de mettre le membre supérieur dans la position verticale.

La même faiblesse s'observe dans les muscles des membres inférieurs. Ici elle existe d'une façon permanente dans les fléchisseurs du pied sur la jambe, ce qui amène du steppage pendant la marche. Quand il est assis sur une chaise, il doit, pour se lever, s'aider des mains.

Il se sent le mieux le matin. Il n'est capable de marcher que pendant quelques minutes. Il a une difficulté extrême pour monter les escaliers. La mastication est bonne, mais quand il a mangé pendant quelques minutes, il ressent de la difficulté pour déglutir, il doit boire pour faire passer les aliments.

Ce tableau clinique, chez ce malade de 53 ans, est la copie fidèle, abstraction faite de l'atteinte des muscles oculaires, de celui que nous relevons chez une jeune fille de 17 ans.

Chez tous nos malades les pupilles étaient normales. Les réflexes tendineux et cutanés ne présentaient pas la moindre altération. Chose curieuse même, malgré l'épuisement musculaire rapide survenant pendant les mouvements volontaires, nous avons pu reproduire plus de deux cents fois, à intervalles très rapprochés, le réflexe rotulien sans observer le moindre affaiblissement.

La sensibilité a toujours été normale. Il en est de même des fonctions de la vessie et du rectum. On n'a jamais observé ni atrophie, ni réaction de dégénérescence.

Tout se borne donc, dans cette affection, à des *troubles purement moteurs*.

Lors des premières observations cliniques, se rapportant à des formes supérieures caractérisées par du ptosis, la faiblesse des muscles de la mastication et de la nuque, Erb se croyait en présence d'une affection du système nerveux sans lésion anatomo-pathologique et cela à cause de la tendance manifeste vers l'amélioration, de là le nom de *paralysie-bulbaire sans constatation anatomique*.

Oppenheim, n'ayant trouvé aucune lésion anatomo-pathologique dans les centres nerveux, croyait se trouver en présence d'une *névrose grave à marche progressive*.

Les observations de Jolly ont bientôt apporté la preuve que le système nerveux est normal et que la maladie doit trouver sa raison d'être dans une *affection primitive des muscles*. L'épuisement rapide des muscles, que l'on trouve signalé dans toutes les observations cliniques et qui constitue le symptôme hautement caractéristique de l'affection, avait fait penser à une lésion des cellules d'origine des nerfs moteurs périphériques. Mais Jolly a montré qu'elle est


Fig. 136.

d'origine exclusivement musculaire et qu'on peut la reproduire expérimentalement par l'excitation électrique des nerfs et des muscles. Si on excite, en effet, le nerf moteur d'un muscle à des intervalles de temps très rapprochés, on voit, au bout d'un temps très court, variable d'un individu à l'autre, la contraction s'affaiblir et disparaître complètement, pour revenir dès qu'on a accordé au muscle quelques moments de repos. C'est ce qui constitue la *réaction myasthénique de Jolly*, dont l'existence ressort très nettement du graphique de notre figure 136, qui reproduit les mouvements de relèvement du pied par excitation du nerf sciatique poplité externe chez le malade de 53 ans dont nous avons donné la relation clinique.

La myasthénie progressive est donc bien due à une lésion directe du muscle. Les recherches anatomo-pathologiques faites du côté du système musculaire ont révélé l'existence dans le périmysium interne, entre les faisceaux musculaires, d'une infiltration plus ou moins abondante de lymphocytes en traînées ou en amas, avec dégénérescence granulo-graisseuse des fibres musculaires elles-mêmes.

La cause de ces lésions musculaires n'est guère connue. Dans un cas de myasthénie Weigert a trouvé une tumeur du thymus accompagnant l'infiltration cellulaire interstitielle des muscles. Depuis cette observation les recherches ont été dirigées du côté des glandes endocrines. Elles ont donné des résultats variables.

Deux théories sont en présence au point de vue de la pathogénie de l'affection.

Les uns considèrent la myasthénie

comme due à une lésion des glandes endocrines (thymus, corps thyroïdes, parathyroïdes, capsules surrénales, hypophyse, etc), soit qu'on la rattache à la lésion de l'une d'entre elles, le thymus ou le corps thyroïde ; soit qu'on lui reconnaisse une origine polyglandulaire. Contre cette théorie plaident les nombreux cas où les glandes ont été trouvées normales.

Les autres considèrent la myasthénie comme une véritable myopathie primitive, vu la constance des lésions musculaires; mais alors on ne comprend pas comment une lésion si peu importante en apparence puisse entraîner des symptômes aussi graves.

Traitement.

Dans l'état actuel de nos connaissances tout traitement *causal* est impossible. La seule conduite utile de la part du médecin sera de surveiller le malade et de lui procurer le plus de repos possible. Il faut surveiller surtout l'alimentation et recourir de bonne heure, en cas de besoin, à la sonde œsophagienne. On peut conseiller un léger massage des muscles, *mais tout traitement électrique doit être proscrit*. On a recommandé, comme traitement interne, les tonifiants (strychnine, arsenic, phosphore) mais sans résultats. Les partisans de la théorie glandulaire recommandent l'opothérapie uni- ou polyglandulaire.

MALADIES DUES A UNE LÉSION DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Les maladies organiques de la moelle épinière peuvent reconnaître pour cause une *lésion intramédullaire*, une *lésion extramédullaire* ou une *malformation congénitale*.

A. **Lésions intramédullaires.** Les lésions intramédullaires peuvent être des *lésions limitées* à une partie de la substance grise ou de la substance blanche ayant une fonction déterminée à remplir, de motilité ou de sensibilité. On les appelle les *lésions systématisées*.

Elles peuvent aussi intéresser à la fois, sans prédilection aucune, des zones plus ou moins étendues de la substance blanche et de la substance grise : ce sont les *lésions diffuses*.

1° Les *lésions systématisées* sont dites *simples*, quand elles n'intéressent qu'une partie limitée de la moelle formant un seul système anatomique et fonctionnel. Telles sont :

Pour la substance grise :

a) les lésions limitées à la corne antérieure (poliomyélites et hématomyélies) et

b) les lésions limitées à la corne postérieure (syringomyélie).

Pour la substance blanche :

a) les lésions limitées au cordon postérieur (tabès),

b) les lésions limitées soit au faisceau pyramidal (paraplégie spastique), soit au faisceau de Gowers (syndrome de Brown-Séquard) du cordon antéro-latéral.

Les *lésions systématisées* sont dites *combinées* quand elles intéressent à la fois deux ou plusieurs systèmes anatomiques et fonctionnels. Telles sont : *a*) les lésions combinées du faisceau pyramidal latéral et de la substance grise de la corne antérieure (sclérose latérale amyotrophique) ;

b) les lésions combinées des cordons postérieurs et d'une partie des cordons latéraux (maladie de Friedreich).

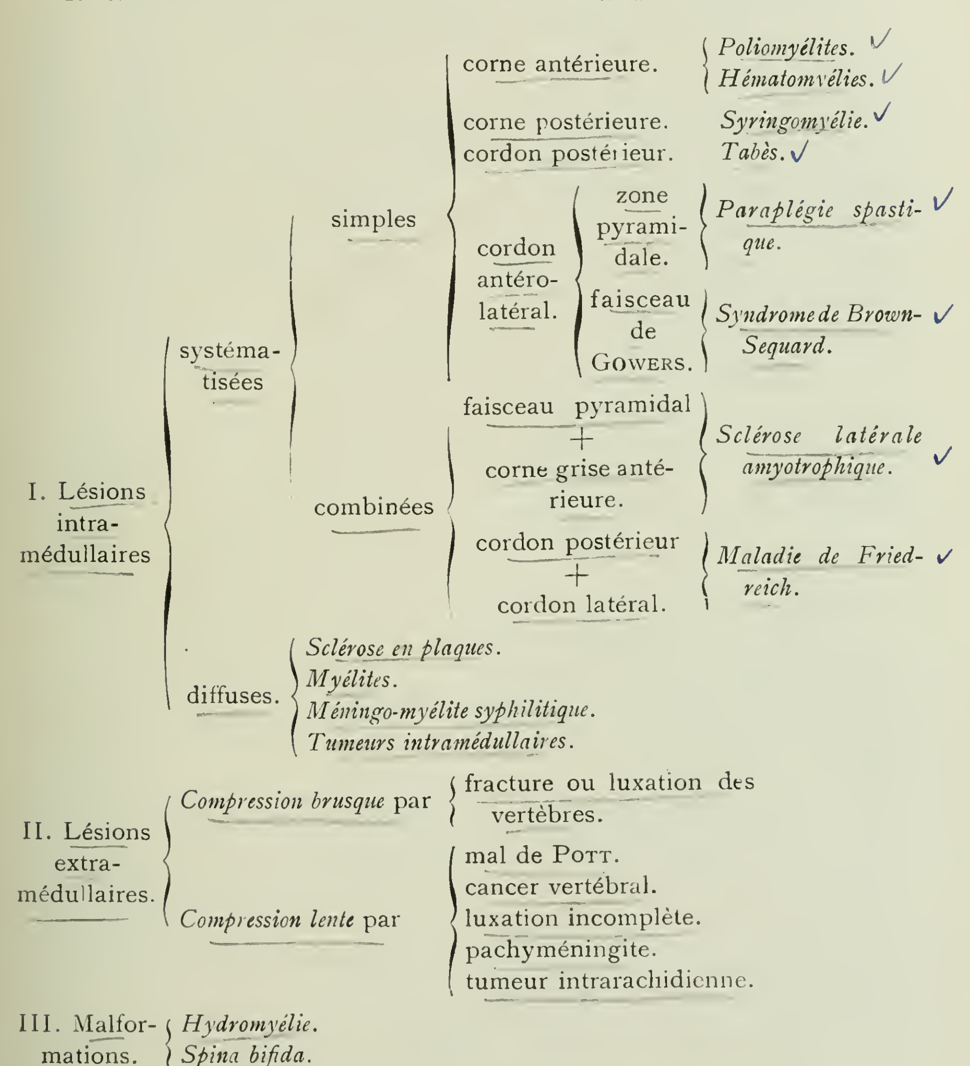
2° Les *lésions diffuses* de la moelle produisent plusieurs entités morbides connues sous les noms de *sclérose en plaques, myélite transverse, méningo-myélite syphilitique, tumeurs intramédullaires*.

B. **Lésions extramédullaires.** La seule cause extramédullaire capable de retentir sur le fonctionnement de la moelle est la *compression*. Celle-ci peut être *brusque* par traumatisme de la colonne

vertébrale (fracture et luxation complète), ou *lente* par lésion osseuse (mal de Pott, cancer vertébral, luxation incomplète), par lésion méningée (pachyméningite), ou par tumeur intrarachidienne.

C. Les **malformations congénitales** comprennent essentiellement l'*hydromyélie* et le *spina-bifida*.

TABLEAU DES MALADIES DUES A UNE LÉSION DE LA MOELLE.



- I. Lésions intra-médullaires
  - systématisées
    - simples
      - corne antérieure. — *Poliomyélites.* *Hématomyélies.*
      - corne postérieure. — *Syringomyélie.*
      - cordon postérieur. — *Tabès.*
      - cordon antéro-latéral.
        - zone pyramidale. — *Paraplégie spastique.*
        - faisceau de Gowers. — *Syndrome de Brown-Sequard.*
    - combinées
      - faisceau pyramidal + corne grise antérieure. — *Sclérose latérale amyotrophique.*
      - cordon postérieur + cordon latéral. — *Maladie de Friedreich.*
  - diffuses. — *Sclérose en plaques.* *Myélites.* *Méningo-myélite syphilitique.* *Tumeurs intramédullaires.*
- II. Lésions extra-médullaires.
  - *Compression brusque* par — fracture ou luxation des vertèbres.
  - *Compression lente* par — mal de Pott. cancer vertébral. luxation incomplète. pachyméningite. tumeur intrarachidienne.
- III. Malformations. — *Hydromyélie.* *Spina bifida.*

LÉSIONS INTRAMÉDULLAIRES

I. Lésions systématisées simples.

A) MALADIES DUES A UNE LÉSION LIMITÉE A LA CORNE GRISE ANTÉRIEURE.

Anatomie.

La corne grise antérieure de la moelle est essentiellement formée de *cellules radiculaires* ou cellules d'origine des fibres motrices périphériques. Entre ces cellules se trouve un fouillis inextricable de fibrilles nerveuses provenant soit des fibres radiculaires des cordons postérieurs, soit des fibres descendantes de la zone pyramidale du cordon latéral et du cordon antérieur de la moelle, soit des fibres spino-spinales renfermées dans les faisceaux fondamentaux des trois cordons (fig. 137).

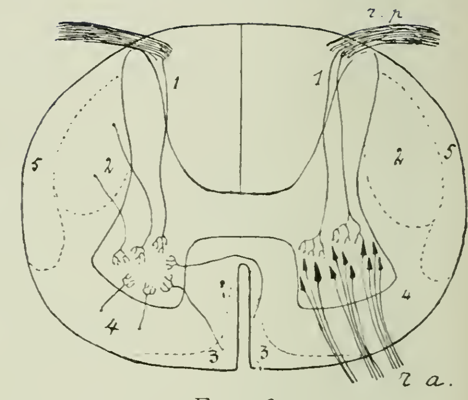


Fig. 137.

1. Callatérales sensitivo-motrices.
2. Zone pyramidale latérale.
3. Zone pyramidale antérieure.
4. Faisceau fondamental.
5. Zone marginale du cordon latéral.

Les cellules radiculaires de la corne antérieure sont réparties en groupes ou en colonnes cellulaires. Si on parcourt toute la moelle de haut en bas on peut dire, d'une manière générale, qu'il existe dans la corne antérieure deux longues colonnes de cellules radiculaires : une *colonne interne*, en rapport avec les muscles qui entourent immédiatement la colonne vertébrale et une *colonne externe* présidant à l'innervation des muscles du cou, des parois thoraciques, du diaphragme, des parois abdominales et des quatre membres.

La *colonne interne* présente un développement plus ou moins uniforme sur toute la longueur de la moelle épinière. Elle est généralement formée, sur une coupe transversale prise à n'importe quel niveau, d'un petit nombre de cellules (fig. 139).

La *colonne externe* présente un développement variable. Réduite à quelques cellules le long de la moelle cervicale supérieure et de la moelle dorsale (fig. 139), depuis le deuxième nerf dorsal jusqu'au deuxième ou troisième nerf lombaire, on voit, au niveau du

renflement cervical et du renflement lombaire (fig. 140), le nombre de ses cellules augmenter dans une proportion considérable en rapport avec le nombre et l'importance des muscles correspondants du membre supérieur et du membre inférieur. Ces cellules surajoutées produisent un véritable renflement de la corne grise antérieure qui représente le *noyau d'origine* de toutes les fibres motrices destinées soit au membre thoracique, soit au membre abdominal (fig. 138).

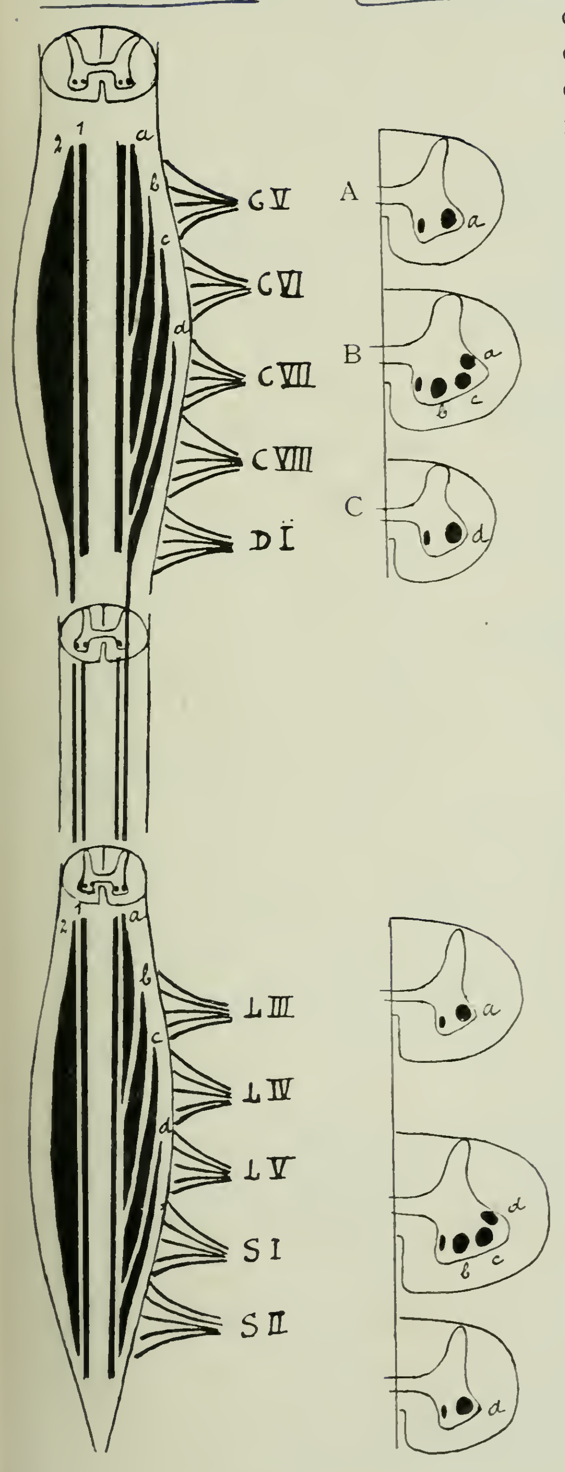


Fig. 138.

Ce renflement de la colonne externe est lui-même formé de colonnes cellulaires assez nettement distinctes. Il résulte de nombreuses recherches expérimentales faites sur les animaux et surtout de l'étude des phénomènes de chromolyse survenant dans ces cellules radiculaires chez l'homme, à la suite d'amputation d'un ou de plusieurs segments de membre, que chacune de ces colonnes cellulaires — dont l'ensemble représente le noyau moteur médullaire du membre supérieur ou du membre inférieur — donne origine aux fibres motrices destinées à tous les muscles d'un segment de membre. Chacune de ces colonnes cellulaires est donc un véritable *noyau moteur segmentaire*.

On en trouve quatre au niveau du renflement cervical et quatre au niveau du renflement lombaire (fig. 138).

Les quatre noyaux segmentaires du renflement cervical sont superposés les uns aux autres de telle façon que le noyau du *segment de l'épaule, a,* commence dans la corne antérieure du cinquième segment cervical, tandis que le *noyau segmentaire de la main, d,* se termine dans la corne antérieure du premier segment dorsal. Chacun de ces noyaux segmentaires du membre thoracique occupe plusieurs segments médullaires. A cet effet, ils sont superposés de telle façon que par leurs extrémités ils chevauchent les uns sur les autres. Il en résulte que si, au niveau de la partie supérieure du cinquième segment cervical (fig. 138 A) et de la partie inférieure du premier segment dorsal (fig. 138 C), on ne trouve dans la colonne externe que le noyau segmentaire de l'épaule ou de la main, on trouvera par contre juxtaposés, dans le sixième, le septième et le huitième segment cervical et la partie voisine du cinquième et du premier dorsal, plusieurs noyaux segmentaires (fig. 138 B).



Fig. 139.
Corne antérieure du 12e segment dorsal.



Fig. 140.
Corne antérieure du cinquième segment lombaire.

La même disposition se retrouve au niveau du renflement lombaire, entre le troisième segment lombaire et le deuxième segment sacré, pour les noyaux segmentaires des quatre segments du membre inférieur : la fesse, la cuisse, la jambe et le pied.

Toutes les cellules radiculaires des divers noyaux segmentaires, qui existent dans la corne antérieure de la moelle au niveau d'un segment médullaire déterminé, envoient leur axone dans la racine antérieure correspondante. Les fibres motrices de n'importe quelle

racine du plexus brachial, du plexus lombaire et du plexus sacré proviendront donc de noyaux segmentaires différents, c'est-à-dire de toutes les colonnes cellulaires de la corne antérieure existant à ce niveau (fig. 141).

Ces dispositions anatomiques sont de la plus haute importance. Elles expliquent pourquoi une lésion destructive de la corne antérieure de la moelle peut produire une paralysie, tantôt à distribution segmentaire, tantôt à distribution radiculaire. La paralysie sera segmentaire lorsque la lésion médullaire se localise exactement à un *seul noyau segmentaire*. Dans ces conditions la lésion, petite à un niveau donné puisqu'elle n'y intéresse que les cellules d'une *seule colonne secondaire* du renflement, envahira la moelle sur la hauteur de *deux ou trois segments médullaires*. La paralysie sera radiculaire lorsque la lésion se localisera à *un seul ou à plusieurs segments de la moelle*, mais elle intéressera à ce niveau les cellules de *toutes les colonnes* cellulaires de la corne antérieure.

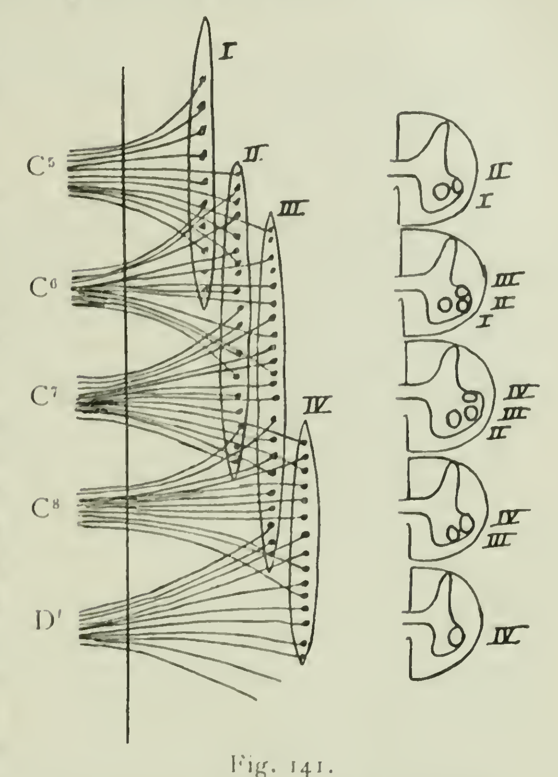


Fig. 141.
Schéma montrant la position des quatre noyaux segmentaires du renflement cervical et leurs rapports avec les racines antérieures.

Physiologie.

Les cellules de la corne antérieure de la moelle envoient leur prolongement cylindraxile dans les muscles de la vie de relation du cou, du tronc et des membres. Elle deviennent ainsi la partie constituante la plus importante de la voie motrice périphérique. Or, nous avons vu, en étudiant les nerfs moteurs périphériques, que ceux-ci ont au point de vue physiologique plusieurs fonctions à remplir, fonctions qui appartiennent par le fait même aux cellules de la corne antérieure. Celles-ci interviennent donc

1° dans le mécanisme de la *motilité volontaire;*

2° dans le mécanisme de la *motilité réflexe;*

3° dans le mécanisme du *tonus normal des muscles;*

4° de plus elles sont les centres trophiques des fibres motrices périphériques et des muscles dans lesquels celles-ci se terminent. Elles exercent donc sur la fibre nerveuse et sur le muscle cette *influence trophique* spéciale, nécessaire au maintien de leur intégrité anatomique et fonctionnelle.

Physiologie pathologique.

La mise hors de fonction des cellules de la corne antérieure de la moelle doit donc entraîner des troubles dans la motilité volontaire, la motilité réflexe, l'état du tonus musculaire et l'état trophique des muscles, absolument identiques à ceux qui suivent la lésion des nerfs moteurs périphériques.

Si la lésion est *brusque,* on verra survenir brusquement

la *perte de la motilité volontaire* ou *paralysie,*

la *perte de la motilité réflexe* dans les muscles atteints,

l'*abolition du tonus musculaire* ou l'atonie complète, la paralysie sera flasque. Au bout de quelques jours, par suite de la dégénérescence secondaire des fibres motrices périphériques, on verra survenir les modifications dans les réactions électriques caractéristiques de la *réaction de dégénérescence,* et, plus tard encore, l'*atrophie* progressive des muscles.

Si la lésion de la corne antérieure se fait *lentement et progressivement* cellule par cellule, on verra survenir :

l'*affaiblissement de la motilité volontaire* ou *parésie,*

l'*affaiblissement de la motilité réflexe,*

la *diminution du tonus musculaire* ou *hypotonie,*

des *modifications quantitatives* dans les réactions électriques et

l'*atrophie lente et progressive* des muscles.

L'intensité de tous ces phénomènes sera en rapport étroit avec le nombre de cellules radiculaires de la corne antérieure envahies par le processus anatomo-pathologique.

Pathologie.

La corne antérieure de la moelle peut être le siège d'une inflammation aiguë : *poliomyélite antérieure aiguë;* d'une inflammation chronique : *poliomyélite antérieure chronique,* ou bien d'une hémorrhagie : *hématomyélie.*

Les *poliomyélites* et les *hématomyélies* forment donc le groupe des maladies médullaires dues à une lésion de la corne grise antérieure

Les poliomyélites. Poliomyélite antérieure aiguë ou maladie de Heine-Medin.

Etiologie.

La poliomyélite antérieure aiguë est essentiellement une maladie infectieuse.

Ce qui le prouve c'est que, dans un grand nombre de cas, la maladie évolue comme une maladie infectieuse. De plus, à côté de la forme sporadique, de loin la plus fréquente, la poliomyélite antérieure aiguë peut se présenter sous une forme épidémique typique. Les recherches expérimentales ont d'ailleurs montré que, par injections intrapéritonéales de la substance médullaire d'un enfant mort de paralysie infantile, on peut provoquer chez le singe une maladie présentant la même évolution clinique et les mêmes lésions anatomo-pathologiques. Cette inoculation peut ensuite se répéter de singe à singe. La période d'incubation dans ces cas varie, dans ses limites extrêmes, de quatre à trente-trois jours, avec une moyenne de neuf à dix jours.

La nature infectieuse de la maladie ne peut donc plus être mise en doute bien que l'organisme infectieux soit encore totalement inconnu. Le virus semble avoir une affinité spéciale pour la moelle épinière; toutefois dans les cas d'épidémie on peut observer des *formes aberrantes* avec symptômes prédominants du côté du bulbe, de l'encéphale, des nerfs périphériques ou des méninges.

La seule cause pédisposante reconnue est l'*âge*. C'est essentiellement une affection de la première enfance atteignant surtout les enfants âgés de moins de 8 ou 9 ans. Elle peut toutefois survenir chez des enfants plus âgés et même chez l'adulte.

Anatomie pathologique.

La lésion anatomo-pathologique consiste dans une inflammation aiguë de la moelle épinière, se manifestant, pendant les premiers jours, par une dilatation des vaisseaux sanguins, les veines plus que les artères, avec infiltration périvasculaire intense de lymphocytes.

Cette hyperémie vasculaire avec infiltration intéresse principalement la substance grise de la corne antérieure. Elle peut survenir également dans la corne grise postérieure, dans la substance blanche de la moelle et même dans les vaisseaux de la pie-mère, surtout ceux qui occupent la fissure médiane antérieure. A côté de l'hyperémie des vaisseaux et de l'infiltration lymphocytaire on observe encore, dans les parties atteintes, de l'œdème plus ou moins intense (fig. 142 à 146).

Ces lésions présentent dans la moelle une étendue variable. Elles ne sont pas exclusivement limitées à la moelle. On peut les ren-



Fig. 142.



Fig. 143.

Coupes du renflement lombaire.

contrer aussi, quoique à un degré moindre, dans le tronc cérébral, principalement le bulbe, et même dans les hémisphères cérébraux.

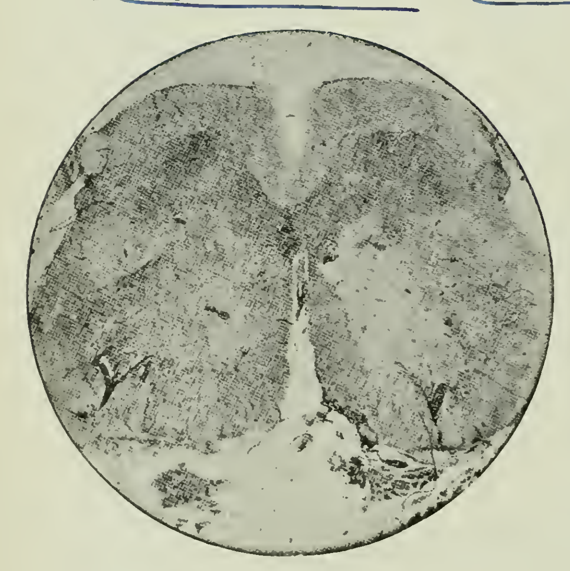


Fig. 144.
Coupe au niveau du 2e segment sacré.

Quand l'état aigu a duré un certain temps, on voit survenir des phénomènes de résorption qui peuvent durer très longtemps et qui conduisent à une restauration complète pour les éléments de la substance blanche. Dans la substance grise la restauration peut être également complète, mais cela n'arrive que dans des cas très rares. Le plus souvent, dans les régions les plus atteintes, les lésions vasculaires et l'œdème amènent la disparition des éléments nerveux, cellules et fibres (mort de la cellule résorbée par phagocytose), qui sont alors remplacés lentement par un tissu cicatriciel essentiellement formé de cellules de neuroglie. Ces taches de sclérose peuvent être simples ou multiples, uni- ou bilatérales.

La lésion essentielle est donc l'inflammation aiguë qui peut disparaître totalement sans destruction de tissu nerveux. Dans ce cas il ne persiste pas de symptômes de déficit. Elle peut entraîner à sa suite, comme lésion secondaire, la disparition d'un nombre plus ou moins considérable de cellules de la corne antérieure de la moelle. Dans ce cas elle laisse après elle des symptômes de déficit durables.



Fig. 145.
Corne antérieure.

Symptomatologie.

Période de début. — Le *début* de la poliomyélite antérieure aiguë est variable. Le plus souvent elle éclate brusquement comme une maladie infectieuse par de la *fièvre* : élévation brusque de la température qui peut aller jusque 39° et même 40° centigrade, accompagnée de *troubles gastro-intestinaux* : perte d'appétit, vomissements, diarrhée, et de certaines *réactions nerveuses* telles que maux de tête, somnolence, agitation, douleur le long du rachis et au niveau de la nuque, quelquefois aussi de la douleur à la pression des masses musculaires. La rachialgie et la douleur de la nuque peuvent être spontanées ou provoquées par les mouvements Elles peuvent amener l'immobilité de la colonne vertébrale avec hyperextension et même la raideur de la nuque.



Fig. 146.
Artères radiculaires.

Ce stade fébrile, pendant lequel le diagnostic est impossible, peut durer quelques heures à quelques jours pour faire place à une paralysie plus ou moins étendue.

Quelquefois la période fébrile fait défaut et la paralysie s'installe d'emblée. On peut voir ainsi des enfants se coucher bien portants le soir pour se lever le lendemain atteints de paralysie flasque. On l'a appelée pour ce motif la *paralysie du matin*. Ces cas sont toutefois plus rares qu'on ne le pense généralement. Si on interroge, en effet, attentivement les parents on finit par apprendre que l'enfant souffrait depuis quelques jours soit de légers maux de gorge, soit de bronchite, soit de symptômes vagues attribués à une légère atteinte d'influenza.

Période de paralysie. — La paralysie est le symptôme capital. Elle peut survenir de quelques heures à quelques jours après le début de la fièvre. Elle est toujours étendue, d'un coup ou en l'espace de quelques heures elle intéresse un nombre plus ou moins considérable de muscles. Son mode de répartition est excessivement variable. Elle se montre le plus souvent dans les membres inférieurs où elle peut se présenter sous forme de monoplégie crurale, ou sous forme de paraplégie. Elle peut envahir isolément soit les muscles d'un ou des deux membres supérieurs, soit les muscles du tronc, soit les muscles du cou. Elle peut se répartir irrégulièrement et envahir les muscles d'un membre inférieur en même temps que ceux du membre supérieur du même côté ou du côté opposé. Elle peut être générale et envahir à la fois les muscles du tronc et ceux des quatre membres.

Souvent, quand elle atteint les muscles de tout un membre, la paralysie n'est pas complète et respecte jusqu'à un certain degré les muscles des extrémités. Il persiste un léger mouvement de flexion et d'extension des orteils. Ce fait peut devenir un caractère important pour le diagnostic différentiel entre une poliomyélite et une polynévrite, vu que dans cette dernière les muscles des extrémités des membres inférieurs sont plus atteints que ceux des racines

Cette paralysie présente certains caractères particuliers :

Elle est *brusque* comme la lésion qui l'a produite.

Elle est *flasque* par perte complète du tonus musculaire. Cette atonie se manifeste cliniquement (chez les enfants maigres) par l'affaissement des masses charnues et surtout par l'étendue exagérée des mouvements passifs, d'autant plus que la perte de la tonicité musculaire est naturellement suivie d'un relâchement des ligaments articulaires.

La paralysie est *dégénérative*, c'est-à-dire qu'elle est généralement suivie, au bout d'une dizaine de jours, au moins pour les muscles les plus atteints, des phénomènes électriques caractéristiques de la réaction de dégénérescence.

Plus tard ces mêmes muscles sont envahis par l'*atrophie*. Cette atrophie peut être cachée quelquefois par une hyperplasie du tissu graisseux sous-cutané.

A côté de cette paralysie flasque suivie d'atrophie et de réaction de dégénérescence on observe encore, comme second symptôme important, l'*abolition de la motilité réflexe*, c'est-à-dire l'abolition des réflexes tendineux et des réflexes cutanés dans le domaine des muscles atteints.

Les sphincters sont généralement intacts. On observe toutefois

fréquemment, pendant la période fébrile, de la rétention d'urine qui peut durer quelques jours et nécessiter le cathéterisme.

La sensibilité objective est intacte.

Période de régression. — Au bout de quelques jours d'une paralysie flasque plus ou moins étendue on peut assister, dans le plus grand nombre des cas, à un retour lent et progressif dé la motilité volontaire. Si pendant la période aiguë la paralysie n'a pas été très étendue, la motilité volontaire peut revenir dans tous les muscles atteints et la maladie ne laisser derrière elle soit aucun déficit durable, soit de la simple parésie avec atrophie limitée. Si la paralysie a été très étendue, le retour de la motilité volontaire ne se fait que dans un certain nombre de muscles, tandis qu'elle se localise d'une facon définitive dans les autres.

Ce retour complet ou incomplet à l'état normal se poursuit lentement pendant des semaines et pendant des mois. Il est rare de voir la paralysie disparaître sans laisser aucune trace. Il est rare aussi de voir la paralysie de la période fébrile persister sans amélioration aucune.

L'importance de la période de régression varie d'ailleurs d'un individu à l'autre. Tout dépend, au fond, du sort subi, au cours de l'inflammation de la corne grise antérieure, par les grandes cellules motrices radiculaires. Les symptômes de la période de début et de la période de paralysie, quelque intenses qu'ils puissent être, ne permettent pas de se faire une opinion favorable ou défavorable sur l'évolution ultérieure.

Les seules indications, sur le retour probable de la motilité volontaire, peuvent être fournies par l'examen électrique des nerfs et des muscles huit ou dix jours au plus tôt après le début de la paralysie flasque. Les muscles paralysés qui, à ce moment, ne présenteront pas de modifications dans les réactions électriques sont ceux dont les connexions avec les centres trophiques médullaires n'ont pas été anatomiquement interrompues. Ils récupéreront plus que probablement leur motilité volontaire. Ceux, au contraire, qui au bout de trois ou quatre semaines présentent les modifications caractéristiques de la réaction de dégénérescence, doivent être considérés comme privés de toute connexion anatomique avec la moelle. Ces muscles resteront plus que probablement paralysés pour toujours et voués à une atrophie complète et définitive.

Période d'atrophie. — Peu à peu, à partir de la troisième ou quatrième semaine après le début de la paralysie, on voit les muscles atteints de réaction de dégénérescence s'atrophier lentement pour disparaître plus ou moins complètement.

Cette atrophie musculaire est accompagnée de certains *symptômes secondaires* :

1° des *troubles vaso-moteurs* : le membre paralysé est toujours plus froid et plus cyanosé que le membre sain.



Fig. 147.

2° des *troubles trophiques* ou *anomalies dans le développement*. Dans le cours ultérieur du développement de l'individu on voit le membre paralysé rester en retard sur le membre sain, preuve que les troubles trophiques consécutifs à la lésion médullaire ne retentissent pas uniquement sur les muscles, mais également sur les os. Ceux-ci sont plus courts et plus grêles que ceux du membre sain. Ils sont presque complètement dégarnis des saillies osseuses servant d'insertion aux tendons des muscles, ce qui peut n'être qu'une conséquence directe de l'atrophie des muscles. Ces raccourcissements des membres paralysés sont d'autant plus prononcés que le début de la paralysie a été précoce (fig. 147 et 148).

3° des *déformations*. Ces déformations surviennent de préférence dans les membres inférieurs. Elles sont en rapport avec le nombre et la valeur fonctionnelle des muscles paralysés. Quand *tous* les muscles sont paralysés au même degré les déformations ne surviennent pas, mais alors les articulations sont ballantes. Elles ne se produisent que dans les cas où la paralysie a respecté plus ou moins complètement un groupe fonctionnel de muscles. La plus fréquente de ces déformations est le *pied-bot paralytique* dont la forme varie suivant le mode de répartition de la paralysie.



Fig. 148.

Quand les muscles fléchisseurs du pied sur la jambe sont paralysés et que les extenseurs ont conservé un certain degré de motilité volontaire, on verra survenir le *pied-bot équin* par contracture permanente suivie de rétraction fibro-tendineuse du muscle triceps sural. Le raccourcissement du membre inférieur, portant le malade à étendre le pied sur la jambe pour faciliter la marche,

et les pressions que les couvertures du lit exercent sur le pied peuvent intervenir pour une certaine part (fig. 149).

Si le muscle tibial antérieur est conservé en même temps que les extenseurs, on verra le bord interne du pied se relever : le pied-bot sera *varus-équin*.

Dans des cas rares la paralysie se localise exclusivement dans le muscle triceps sural ou extenseur du pied sur la jambe. La prédominance d'action des fléchisseurs du pied amènera le *pied-bot talus*.

Au niveau du genou on voit de préférence survenir une hyperextension de la jambe sur la cuisse, quelquefois même du *genu recurvatum*.



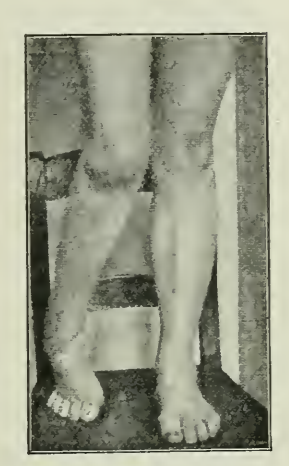


Fig. 149.

Du côté de la colonne vertébrale on voit, comme déformation caractéristique, de la *scoliose de compensation* dans les cas de raccourcissement d'un des membres inférieurs ; cette scoliose disparait quand on élève le pied du côté paralysé, par une semelle de bottine plus épaisse par exemple ; quelquefois mais plus rarement de la *scoliose paralytique* par paralysie unilatérale des muscles de la colonne vertébrale.

Les déformations sont très rares au membre supérieur et au cou.

Diverses formes de poliomyélite aiguë.

La forme *spinale* de la maladie de Heine-Medin est la plus fréquente. C'est elle que l'on a désignée de tout temps sous le nom de *paralysie infantile* ou *poliomyélite antérieure aiguë proprement dite*.

Depuis que l'on a établi que la poliomyélite aiguë est une maladie infectieuse pouvant présenter de véritables épidémies, on a pu y rattacher un grand nombre de formes nouvelles tellement différentes parfois de la forme ancienne que beaucoup d'auteurs ont cru se trouver en présence d'une maladie nouvelle due à un organisme différent. Parmi ces formes les plus fréquentes sont :

1° La *poliomyélite antérieure aiguë ascendante* évoluant sous forme de *paralysie ascendante de Landry*. Dans ces cas la paralysie commence par les membres inférieurs pour envahir progressivement les muscles du tronc, des membres supérieurs et du cou. Bientôt

surviennent des troubles respiratoires et le malade meurt au bout de trois à quatre jours;

2° L'inflammation produite par le virus de la maladie de Heine-Medin peut intéresser de préférence les noyaux moteurs du tronc cérébral et produire une *polioencéphalite aiguë* inférieure ou supérieure, sur laquelle nous reviendrons plus tard;

3° Dans certains cas les douleurs spontanées et provoquées le long du trajet des nerfs peuvent faire penser à une combinaison de poliomyélite et de *polynévrite*. Bien que dans ces cas on n'ait jamais pu mettre en évidence les lésions caractéristiques de la névrite, il n'en résulte pas moins que le diagnostic différentiel peut devenir très difficile;

4° Certains auteurs croient à l'existence d'une forme *encéphalique* et d'une forme *méningitique* de la maladie de Heine-Medin;

5° Enfin Wickman, qui a eu l'occasion d'étudier de nombreux cas, lors d'une épidémie survenue à Stockholm en 1899 (53 cas), à Göteborg en 1904 (20 cas) et en Suède en 1905 (1025 cas), admet l'existence de *formes abortives* caractérisées uniquement par des symptômes généraux d'infection sans paralysie aucune. Il distingue les quatre types suivants :

1° Des cas qui évoluent sous la forme d'une infection généralisée;

2° Des cas principalement caractérisés par des phénomènes méningés;

3° Des cas dans lesquels prédominent les phénomènes douloureux (type d'influenza);

4° Des cas avec troubles gastro-intestinaux.

Tout cela prouve indubitablement que, si le virus spécifique de la maladie de Heine-Medin se localise de préférence et dans le plus grand nombre des cas dans la substance grise et blanche de la moelle épinière, il envahit ou peut envahir tout l'axe cérébro-spinal avec les nerfs périphériques et les méninges. C'est ce qui explique la variabilité extrême des symptômes en rapport avec la localisation particulière de l'inflammation.

Diagnostic.

Pendant la période fébrile le diagnostic est impossible. Celui-ci ne peut se faire que dès que la paralysie flasque a fait son apparition.

Pendant la période d'état ou de paralysie, il est impossible de confondre la paralysie due à une poliomyélite avec celle consécutive à une lésion cérébrale (*hémiplégie infantile*). Dans cette dernière, en effet, même à la période de flaccidité, les réflexes tendineux sont exagérés; de plus, il y a absence d'atrophie et de réaction de dégénérescence.

Il en est de même pour les *paraplégies* dues soit à la *maladie de Little*, soit à un *mal de Pott*.

La confusion n'est pas possible non plus entre une paralysie due à une poliomyélite et une *myopathie primitive progressive*. Dans cette dernière affection, en effet, il y a seulement de l'affaiblissement musculaire souvent avec pseudohypertrophie, les réflexes sont longtemps conservés et il y a toujours absence de réaction de dégénérescence. De plus, l'affection est progressive, tandis qu'elle est régressive ou stationnaire dans la poliomyélite.

La *myatonie de Oppenheim* se laisse reconnaître facilement à son caractère congénital.

On pourrait confondre la paralysie flasque due à une poliomyélite avec la *paralysie obstétricale* due à une lésion de quelques racines du plexus brachial. Mais le mode de distribution de la paralysie à type radiculaire, de même que l'origine congénitale et les difficultés qui ont accompagné l'accouchement permettent de faire le diagnostic.

La maladie de Heine-Medin se distingue de la *méningite cérébro-spinale épidémique* surtout par l'examen du liquide encéphalo-rachidien. Ce liquide est plus ou moins trouble dans la méningite et riche en leucocytes et en polynucléaires. Il est toujours clair et transparent dans la poliomyélite, bien qu'il renferme d'ordinaire un nombre assez considérable de lymphocytes, qu il présente une tension plus élevée que normalement et que sa richesse en albumine est augmentée.

Le diagnostic différentiel qui peut présenter les plus grandes difficultés est celui entre la poliomyélite antérieure aiguë et la *polynévrite aiguë*.

On admet généralement que, dans la polynévrite, les fibres de sensibilité sont intéressées au même degré que les fibres de motilité et que par conséquent, à côté des troubles moteurs, on verra survenir des troubles sensitifs consistant en *douleurs* intenses, soit spontanées, soit provoquées par les mouvements, ou par la pression sur les gros troncs nerveux. Mais ces caractères différentiels sont purement théoriques. D'une part, la polynévrite aiguë peut être purement motrice; d'autre part, les douleurs spontanées et provoquées peuvent exister dans la poliomyélite.

On signale encore, comme symptôme différentiel, que dans la polynévrite les nerfs craniens sont souvent intéressés, ce qui ne serait pas le cas dans la poliomyélite. Mais cela n'est vrai que pour ceux qui admettent l'ancienne opinion d'après laquelle la poliomyélite serait toujours une affection médullaire. Les observations faites dans les épidémies de maladie de Heine-Medin ont montré

que le virus spécifique peut se fixer aussi bien dans le tronc cérébral que dans la moelle et produire des paralysies variées dans le domaine des nerfs craniens, principalement le nerf facial et les nerfs moteurs oculaires.

On a dit encore que l'évolution ultérieure de l'affection permet souvent de faire le diagnostic en ce sens que la guérison complète de la paralysie parle en faveur de polynévrite. Mais ce caractère a perdu beaucoup de sa valeur depuis que l'on a vu, en cas d'épidémie de poliomyélite, des paralysies étendues guérir complètement. Nous nous souvenons d'ailleurs d'avoir soigné pendant quelque temps une petite fille atteinte de paralysie flasque des muscles des quatre membres et du tronc, survenue brusquement avec une élévation très forte de la température, avec abolition complète de tous les réflexes cutanés et tendineux, sans troubles de la sensibilité, sans troubles vésico-rectaux, chez laquelle nous avons porté le diagnostic grave de poliomyélite aiguë et qui, à notre grand étonnement, est arrivée à la guérison complète.

Le diagnostic différentiel peut donc présenter de réelles difficultés. Il nous semble toutefois que, dans la polynévrite, l'extension de la paralysie est souvent plus symétrique que dans la poliomyélite et surtout, et c'est là le caractère différentiel qui nous paraît le plus important, dans la *poliomyélite* il persiste souvent des mouvements volontaires dans les orteils et dans les pieds, qui font toujours défaut dans la polynévrite et cela parce que, dans l'inflammation du nerf sciatique, la paralysie prédomine toujours dans les muscles des extrémités.

Un diagnostic différentiel précis entre la poliomyélite et la polynévrite n'a d'ailleurs de l'importance qu'au point de vue du *pronostic*, en ce sens que l'on guérit plus facilement et d'une façon plus complète d'une polynévrite que d'une poliomyélite.

Au point de vue du *traitement*, cette importance est nulle vu qu'il est le même dans les deux affections.

Pronostic.

Le pronostic de la poliomyélite antérieure aiguë est généralement considéré comme favorable en ce sens que, si la maladie laisse presque toujours après elle des paralysies plus ou moins étendues et les difformités qui en sont la conséquence, elle aurait rarement une issue mortelle. Les faits observés en cas d'épidémie nous obligent à modifier cette manière de voir. La poliomyélite aiguë est souvent mortelle. Elle est plus mortelle chez l'adulte que chez l'enfant. Nous avons vu mourir récemment une de nos petites malades atteinte de paraplégie flasque avec raideur de la nuque,

au cinquième jour de sa paralysie; et nous avons publié il y a quelques années un cas de poliomyélite aiguë de l'adulte où la mort est survenue deux mois après le début de l'affection et où le diagnostic a été confirmé par l'examen anatomo-pathologique (fig. 142 à 146). D'après les auteurs la mortalité varie d'une épidémie à l'autre. Elle serait en moyenne de 15 à 20 p. c. chez les enfants en dessous de 12 ans, de 25 à 30 p. c. après cet âge. La mort survient le plus souvent entre le quatrième et le septième jour. Si le malade survit et que la paralysie est très étendue, intéressant les muscles du thorax ou le diaphragme, la mort peut survenir plus tard par complication, dont la plus fréquente est la pneumonie.

La guérison complète, même après une période de paralysie flasque très étendue, n'est pas aussi rare qu'on le croit généralement. C'est là encore un fait que les épidémies de poliomyélite ont nettement mis en évidence.

Prophylaxie.

Le caractère épidémique de la poliomyélite antérieure aiguë étant incontestable et la nature infectieuse ayant été nettement établie par des recherches expérimentales, la question a surgi du mode de transmission du virus infectieux. Il résulte des observations de Wickmann, qui a pu étudier la grande épidémie qui a ravagé la Suède en 1905, que la poliomyélite, contrairement à l'opinion courante, est une maladie contagieuse, dont la période d'incubation chez l'homme — en prenant comme début de la maladie la période fébrile et non pas la période de paralysie — peut être estimée à quatre ou cinq jours. Elle se transmet de personne à personne par des porteurs de germe qui échappent complètement à l'infection, ou qui ne présentent pendant quelques jours que des symptômes d'une infection locale ou générale dont les caractères propres échappent généralement, vu l'absence complète de paralysie. Ces notions sont importantes au point de vue de la prophylaxie. Il conviendrait, en effet, d'isoler le mieux possible les personnes atteintes de poliomyélite, de ne pas les soigner dans les hôpitaux dans la salle commune et de ne leur permettre le retour à l'école que trois ou quatre semaines après le début de l'infection.

Les recherches sur les singes tendent à prouver que le virus s'élimine par la muqueuse intestinale, la muqueuse bucco-nasale et les glandes salivaires. Il semble donc prudent de désinfecter les selles et les mouchoirs et peut-être même d'entreprendre une désinfection de la muqueuse du naso-pharynx soit par l'eau oxygénée à 1 p. c. (Flexner et Lewis), soit par une solution de

menthol à 1 p. c. (Levedati et Landsteiner), ou une poudre mentholée (menthol 0,2 gr., salol 5 gr., acide borique 20 gr.).

Traitement.

Au début, pendant la période fébrile et les premiers jours de la paralysie flasque, le traitement doit être purement symptomatique :

1° Le repos au lit pour épargner tout effort à la moelle épinière et pour prévenir les douleurs provoquées par les mouvements ;

2° De l'antiseptie gastro-intestinale par de petites doses de calomel, 2 à 5 centigr. toutes les deux heures ;

3° Le traitement antifébrile : salicylate de soude, antipyrine, phénacétine, quinine, aspirine à l'intérieur ; le traitement diaphorétique par des enveloppements humides et des boissons chaudes.

Lorsque la paralysie est établie d'une façon plus ou moins définitive et que tout phénomène inflammatoire semble avoir disparu, c'est-à-dire environ quinze à vingt jours après le début dans les cas graves, quelques jours après l'apparition de la paralysie dans les cas bénins, on doit recourir à un traitement purement physique : le massage, les frictions, les mouvements passifs et actifs et le traitement électrique.

Le *massage* a surtout pour but de favoriser la nutrition du muscle. Il en est de même des frictions cutanées sèches ou alcoolisées et des bains. Les mouvements passifs favorisent la circulation et tendent à prévenir les contractures. Les *mouvements actifs* dans les muscles simplement parésiés doivent être combinés avec une certaine résistance manuelle en rapport avec le degré de contraction dont le muscle est capable. Au fur et à mesure que la motilité volontaire revient, on peut recourir à une gymnastique méthodique afin de favoriser le développement des muscles voisins qui peuvent suppléer aux muscles le plus fortement atteints par la paralysie.

Le *traitement électrique* est considéré par beaucoup d'auteurs comme le traitement de choix. Il faut appliquer ici la règle générale qui veut que le courant faradique ne doit être utilisé que lorsque les muscles ne présentent pas de R. D. Dans le cas contraire c'est au courant galvanique qu'il faut avoir recours. Le but essentiel de ce traitement est de provoquer des contractions musculaires. L'importance de ce traitement ne doit toutefois pas être exagérée. Chez les petits enfants ce traitement est difficile à appliquer parce qu'il est souvent très douloureux. Dans ces cas, plutôt que de soumettre tous les jours les enfants à une véritable torture sans être certain de favoriser dans une réelle mesure la nutrition du muscle, il vaut mieux recourir au massage, aux mouvements passifs, aux frictions et aux bains.

Un point important dans le traitement c'est de prévenir les *contractures*, surtout dans les membres inférieurs, dans les cas où la paralysie musculaire est inégalement répartie entre des groupes musculaires à action antagoniste. La plus fréquente de ces déformations est le pied bot. Un moyen de le prévenir est de protéger, dès les premiers jours, les pieds contre le poids des couvertures, de maintenir le pied relevé sur la jambe par quelques tours de bande et de faire plusieurs fois par jour des mouvements passifs, en exagérant quelque peu le mouvement de flexion du pied sur la jambe.

Si les contractures et les déformations sont devenues définitives il faut recourir soit à un traitement orthopédique, soit à un traitement opératoire.

Dans les cas où la poliomyélite ne laisse derrière elle qu'une paralysie monomusculaire d'un muscle important, on peut recourir à une transplantation tendineuse.

Dans les cas graves où tous les muscles d'un membre inférieur sont atteints de façon à relâcher toutes les articulations et à rendre ballants les différents segments du membre, on pourra penser à l'arthrodèse de l'articulation du genou, opération qui peut rendre des services incontestables.

Paralysie ascendante aiguë ou Paralysie de Landry.

En 1859 Landry a décrit un cas de paralysie ascendante aiguë débutant par la *paralysie flasque* des membres inférieurs pour envahir rapidement, en quelques heures ou en quelques jours, les muscles du tronc et des membres supérieurs et amener la mort par paralysie des muscles de la respiration. Un grand nombre de cas cliniques ont été publiés depuis lors. Dans les cas arrivés à autopsie on a trouvé, tantôt les lésions caractéristiques de la polynévrite, tantôt les lésions de la poliomyélite ; quelquefois cependant les lésions anatomo-pathologiques faisaient complètement défaut.

La paralysie flasque est accompagnée d'*abolition complète de tous les réflexes*. La sensibilité est généralement indemne. Il y a absence de troubles vésicaux et rectaux. Il semble donc bien que la paralysie ascendante aiguë peut avoir une double origine : elle peut être l'expression clinique d'une polynévrite aiguë purement motrice, ou d'une poliomyélite antérieure aiguë ascendante. Le diagnostic différentiel est souvent impossible ainsi que nous l'avons déjà signalé à propos de la forme polynévritique de la maladie de Heine-Medin.

Les cas de paralysie ascendante aiguë sont très rares. Nous nous rappelons en avoir observé quatre. Le premier se rapporte à une dame de 50 ans, chez laquelle la paralysie a débuté des deux côtés

par les muscles de la cuisse, respectant les muscles de la jambe et du pied, pour envahir rapidement les muscles du tronc, des membres supérieurs, du cou et même les muscles de la mastication. La mort est survenue au bout de huit jours. Ici le diagnostic de poliomyélite nous paraît incontestable vu l'intégrité des muscles des extrémités des membres inférieurs.

Le deuxième cas se rapporte à un homme de 61 ans qui, brusquement, a ressenti de la faiblesse dans les membres inférieurs au point qu'en descendant d'un tram il a senti la jambe céder sous lui. Deux jours après il avait de l'abolition des réflexes rotuliens qui a fait croire au médecin traitant à la possibilité de tabès. Quelques jours après la paralysie a envahi les muscles du tronc et ceux de la racine des membres supérieurs tout en respectant plus ou moins les muscles des extrémités. Puis sont survenus des troubles respiratoires qui ont amené la mort au bout d'une dizaine de jours.

Notre troisième cas a évolué également sous forme de paralysie ascendante débutant par les muscles de la cuisse. L'homme avait été mordu six semaines auparavant par son chien, mort le lendemain avec des symptômes de paralysie. Malgré la possibilité d'une infection rabique, le diagnostic clinique de poliomyélite ascendante aiguë s'imposait. A l'autopsie la moelle épinière et les nerfs périphériques paraissaient normaux. Les ganglions spinaux présentaient les lésions anatomo-pathologiques caractéristiques de la rage. L'inoculation faite à des lapins a confirmé ce dernier diagnostic.

Le dernier cas et le plus récent se rapporte à un homme de 47 ans qui a commencé à se plaindre d'un peu de lourdeur et de faiblesse dans les membres inférieurs le 15 avril dernier. Le lendemain, en descendant d'un train, il a dû demander de l'assistance pour descendre et monter les marches de la gare A un moment donné il s'est brusquement affaissé, la jambe droite ayant cédé sous lui, incapable de se tenir debout sur les membres inférieurs. Le 17 l'état paraissait un peu amélioré. Je l'ai examiné le 18. Il présentait alors de la paralysie dans les deux membres inférieurs, dont la répartition était tout à fait caractéristique. Cette paralysie était complète dans les muscles de la ceinture pelvienne et de la cuisse et diminuait au fur et à mesure qu'on se rapprochait de l'extrémité des membres. C'est ainsi qu'il n'offre aucune résistance à l'extension passive de la cuisse sur le bassin (psoas). Pas de force dans les muscles de la région interne de la cuisse des deux côtés. A droite il ne parvient pas à mettre la jambe en extension sur la cuisse (parésie du quadriceps), tandis qu'à gauche ce mouvement est possible. Il fléchit et étend les orteils, fléchit et étend le pied sur la jambe et oppose une certaine résistance à la flexion et à l'extension passives du pied sur la jambe.

Cette paralysie flasque, prédominant dans les muscles des racines des membres inférieurs, était accompagnée d'abolition du réflexe rotulien, d'abolition du réflexe achilléen et d'abolition des réflexes crémastériens et abdominaux, alors que le frôlement de la face plantaire amène un léger mouvement de retrait du membre inférieur.

La même chose s'observait du côté des membres supérieurs. Toute motilité volontaire était abolie dans les muscles de l'épaule, la flexion et l'extension de l'avant-bras sur le bras se faisaient avec peine, mais le malade pouvait mouvoir facilement les mains et les doigts. Il y avait abolition du réflexe du triceps. Les muscles de la presse abdominale fonctionnent. La respiration est costale. Le pouls est à 21 au quart.

Cette paralysie flasque avec abolition des réflexes dans les muscles atteints ne pouvait être attribuée qu'à une lésion du neurone moteur périphérique, soit polynévrite motrice, soit poliomyélite. En présence de la localisation particulière de la paralysie dans les muscles des *racines* des membres, il fallait écarter le diagnostic de polynévrite. Il s'agissait donc de poliomyélite. Et comme les membres inférieurs ont été entrepris avant les membres supérieurs, le diagnostic de *poliomyélite ascendante,* ou mieux de *paralysie ascendante aiguë,* était le seul possible. La nature de l'affection nous échappait complètement. Le malade a fait un long séjour au Congo, il est marié et a plusieurs enfants bien portants. L'examen du sang a donné une réaction de Wassermann négative. La ponction lombaire a fourni un liquide clair, transparent, sous tension normale, sans lymphocytose, ni augmentation des globulines.

La sensibilité était normale. Il n'y avait pas de troubles vésico-rectaux.

Les jours suivants la paralysie a progressé vers les muscles des extrémités des membres tout en respectant jusqu'au dernier jour, au moins jusqu'à un certain degré, les muscles des mains et des pieds. Le 25 avril la respiration est devenue difficile, par paralysie complète du diaphragme. Le malade était incapable de tousser et de crier. Le cœur s'accélérait jusque 130 à 135, probablement par envahissement des pneumo-gastriques. La respiration devenait de plus en plus superficielle et la mort est survenue le 28, soit exactement treize jours après le début de l'affection.

C'est là un exemple typique de paralysie de Landry ayant évolué d'une façon complètement afébrile.

Quelle que soit d'ailleurs la nature intime de la paralysie aiguë de Landry, qu'on la considère comme une polynévrite motrice ou comme une poliomyélite envahissant rapidement les masses grises

motrices du bulbe, la participation des nerfs craniens bulbaires et protubérantiels rend le pronostic toujours grave.

Le début peut se faire brusquement en pleine santé; la maladie évolue sans symptômes fébriles importants et se manifeste uniquement par des troubles moteurs amenant la mort dans un espace de temps qui varie de huit à quinze jours. Ce sont les cas le plus fréquents, les seuls que nous ayons observés. D'autres fois la paralysie survient dans le cours d'une maladie infectieuse ou évolue comme telle : température de 38 à 39, vomissements, douleurs dans les membres et le long de la colonne vertébrale; parésie des membres inférieurs devenant rapidement de la paralysie flasque, envahissement des muscles des membres supérieurs. La paralysie des intercostaux et du diaphragme entraine de la dyspnée. Puis surviennent des troubles de la parole, des difficultés pour la déglutition, des troubles de la mastication. La mort survient par asphyxie ou pneumonie infectieuse au bout de quatre à six jours.

Poliomyélite antérieure chronique ou atrophie musculaire progressive d'origine médullaire.

Cette maladie consiste, au point de vue anatomo-pathologique, dans une disparition ou atrophie lente et progressive des cellules motrices de la corne antérieure de la moelle. Pour les uns, la cause de cette atrophie résiderait dans la cellule nerveuse elle-même, ce serait donc une lésion *primitive* ou *poliomyélite antérieure chronique parenchymateuse*. Pour les autres, l'atrophie de la cellule serait *secondaire*, consécutive à une inflammation chronique des parties voisines. Dans ce cas on se trouverait en présence d'une *poliomyélite antérieure chronique interstitielle* à opposer à la poliomyélite antérieure aiguë que nous venons de décrire. Quel que soit le mécanisme réel de la disparition lente et progressive des cellules motrices, que ce soit par lésion primitive de ces cellules ou par lésion secondaire, les phénomènes cliniques seront toujours les mêmes et consisteront dans une atrophie lente et progressive des muscles, le nom d'*atrophie musculaire progressive secondaire* ou *myopathie progressive secondaire* est donc parfaitement justifié.

Etiologie.

C'est une maladie de l'adulte, débutant rarement avant l'âge de 20 ans. La cause est inconnue. Les traumatismes, le refroidissement, le surmenage physique sont considérés comme des causes déterminantes.

Anatomie pathologique.

La lésion anatomo-pathologique consiste essentiellement dans une atrophie lente et progressive, élément par élément, de toutes les cellules de la corne grise antérieure de la moelle, principalement des cellules motrices ou radiculaires. Cette atrophie de la cellule nerveuse entraîne l'atrophie, fibre par fibre, des racines antérieures et des nerfs moteurs périphériques ainsi que l'atrophie des fibres musculaires qui y correspondent. Il n'y a jamais de réaction vasculaire. La place délaissée par les cellules nerveuses est occupée par des cellules de neuroglie.

Symptomatologie.

Le début est lent et insidieux. La maladie peut exister plusieurs mois sans se manifester par des troubles fonctionnels apparents. Le début consiste dans une atrophie des petits muscles de la main, soit d'un côté, soit des deux côtés à la fois, atrophie lente et progressive envahissant le muscle fibre par fibre de telle sorte que, pour un médecin attentif, l'atrophie est déjà visible au niveau de l'éminence thénar et même de l'éminence hypothénar avant que le malade sente le besoin de se plaindre. Lorsque le malade s'adresse au médecin, l'atrophie est déjà très avancée. Il se plaint généralement de faiblesse dans les muscles du pouce et de difficulté pour prendre les petits objets (le porte-plume, une épingle, etc.) entre le pouce et l'index. Si on l'examine à ce moment on observe l'aplatissement de l'éminence thénar et une atrophie presque complète du premier muscle interosseux. Cette atrophie amène un déplacement du pouce, par abduction et hyperextension, sur le même plan que celui des doigts *(main de singe)*, en même temps que l'impossibilité de mettre le pouce en opposition avec les autres doigts (fig. 150).



Fig. 150.
Atrophie des muscles de l'éminence thénar. Abolition des mouvements d'opposition du pouce.

La maladie évoluant, l'atrophie envahit les muscles du petit doigt, les muscles lombricaux et les muscles interosseux, d'où l'aplatissement de l'éminence hypothénar et des dépressions linéaires au niveau des espaces interosseux le long de la face dorsale de la main (fig. 151 et 152). Les muscles lombricaux et surtout les interosseux sont abducteurs et adducteurs des doigts, en même temps qu'ils sont fléchisseurs de la première phalange sur

les métacarpiens et extenseurs de la deuxième et troisième phalange sur la première. Leur atrophie complète entraine donc, par prédominance d'action des muscles antagonistes, l'hyperextension de



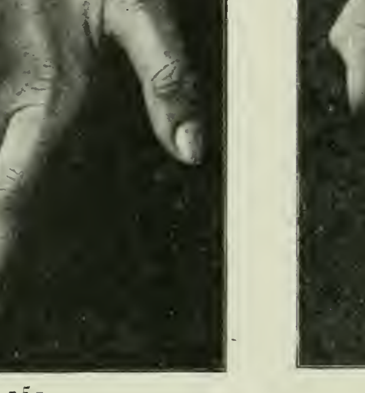


Fig. 151.



Fig. 152.

la première phalange et la flexion de la deuxième et de la troisième phalange, c'est-à-dire la *main en griffe* (fig. 153), en même temps que l'impossibilité de tenir un objet entre deux doigts voisins.

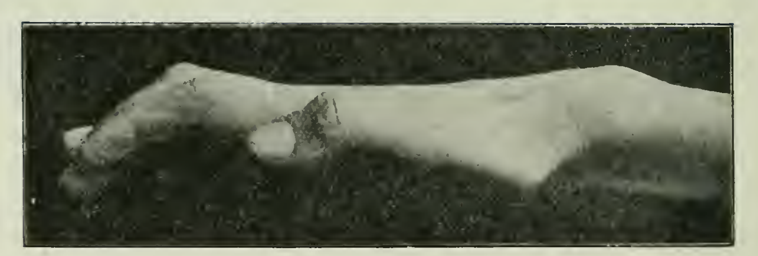


Fig. 153.

La faiblesse musculaire du début, marchant de pair avec l'atrophie, devient bientôt de l'atrophie complète.

Après la main, l'atrophie envahit les muscles de l'avant-bras, d'abord les fléchisseurs, puis les extenseurs et les radiaux. De là elle remonte au bras, à l'épaule, au cou, au thorax et à l'abdomen.

Ce qui caractérise donc essentiellement, au point de vue clinique, la poliomyélite antérieure chronique, c'est la lenteur extrême du processus anatomo-pathologique. L'atrophie muscu-

laire n'est pas seulement le symptôme initial, c'est le symptôme capital. Elle représente à elle seule toute la maladie.

Tous les autres symptômes n'en sont que la conséquence immédiate. L'atrophie musculaire entraîne la parésie ou faiblesse musculaire, puis la paralysie complète. Le degré de *diminution de la motilité volontaire* marche de pair avec le degré d'atrophie. La motilité volontaire persiste, en effet, plus ou moins affaiblie suivant le nombre des fibres musculaires disparues. Quand toutes les fibres sont atrophiées la paralysie est totale. Les malades atteints d'atrophie musculaire progressive d'origine médullaire ne sont donc paralysés que parce que leurs membres sont atrophiés.

Il en est de même de la *motilité réflexe*. Normale au début, la motilité réflexe s'affaiblit progressivement jusqu'à son abolition complète.

Les *réactions électriques* restent normales dans leur formule générale. Mais, au fur et à mesure que le muscle s'atrophie il faut augmenter l'intensité du courant pour obtenir une contraction musculaire. Quelquefois, dans certains muscles, on voit survenir de la réaction de dégénérescence partielle : le nerf répond au courant faradique et au courant galvanique, mais la contraction obtenue par le courant galvanique appliqué sur le muscle est lente et vermiculaire et souvent on observe l'inversion de la formule polaire. A côté de l'atrophie on voit survenir dans les muscles atteints des *contractions fibrillaires,* même avant que l'atrophie soit apparente.

Il y a absence complète des troubles de la sensibilité. Les sphincters sont normaux.



FIG. 154.

Forme scapulo-humérale. Au lieu de débuter par les muscles des extrémités des membres supérieurs, l'atrophie peut débuter, dans de rares cas, par les muscles des racines : les muscles de l'épaule et ceux de la région postérieure de la nuque pour envahir, de haut en bas, les muscles du bras, de l'avant-bras et de la main. Quand l'atrophie débute dans les muscles de la nuque on voit survenir la chute de la tête sur le tronc avec difficulté extrême de la remettre dans la position normale (fig. 154). Le plus souvent l'atrophie débute par les muscles

de l'épaule : le deltoïde et les muscles de l'articulation scapulo-humérale, se traduisent cliniquement par la perte d'abduction du membre supérieur.

Pronostic.

L'évolution se poursuit pendant de longues années : dix, quinze ou vingt ans. La mort survient soit par atrophie des muscles de la respiration, soit le plus souvent par une maladie intercurrente.

On peut observer des arrêts passagers. L'envahissement de l'atrophie est la règle. La guérison est impossible.

Diagnostic.

Le diagnostic se base essentiellement sur la marche de la maladie qui peut se résumer comme suit : atrophie progressive de l'adulte, débutant généralement par les petits muscles de la main des deux côtés, accompagnée de contractions fibrillaires et le plus souvent de réaction de dégénérescence partielle.

L'atrophie dans les muscles des extrémités des membres supérieurs peut s'observer encore dans la *sclérose latérale amyotrophique,* dans la *syringomyélie,* dans la *pachyméningite cervicale hypertrophique* et dans le *mal de Pott* des vertèbres cervicales inférieures. Mais dans la *sclérose latérale amyotrophique,* l'atrophie des membres supérieurs s'accompagne de paraplégie spastique plus ou moins accentuée, due à la sclérose des faisceaux pyramidaux de la moelle, ainsi que d'une exagération manifeste des réflexes tendineux des membres *supérieurs* qui contraste avec l'atrophie des muscles. Cette exagération des réflexes tendineux, malgré l'atrophie des muscles, doit toujours faire penser à une atteinte concomitante des fibres cortico-spinales de la moelle.

Dans la *syringomyélie* l'atrophie des petits muscles de la main s'accompagne des troubles objectifs de la sensibilité connus sous le nom de *dissociation syringomyélique.* De plus, l'atrophie musculaire est généralement unilatérale. C'est là un symptôme important. Dans la poliomyélite antérieure chronique l'atrophie peut débuter dans un membre, mais, au bout de fort peu de temps, on la voit survenir dans les muscles du côté opposé. Si donc une atrophie *unilatérale* progressive des petits muscles de la main existe depuis un certain temps déjà, il ne faut jamais oublier d'explorer d'une façon méthodique les divers modes de la sensibilité cutanée.

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* présente, comme symptômes différentiels : la raideur et la douleur de la nuque, des douleurs dans le domaine de distribution du nerf cubital et du nerf médian par compression des racines postérieures de la moelle

et cela avant l'apparition des troubles de motilité. Puis, quand la compression atteint la moelle et met hors de fonction les cellules motrices de la corne antérieure, elle comprime en même temps les cordons latéraux produisant de la paraplégie spastique.

Dans le *mal de Pott,* il y a non seulement déformation de la colonne vertébrale, douleur à la percussion au niveau des vertèbres atteintes, mais également paraplégie spastique par compression médullaire.

Quand la paralysie a atteint un certain nombre de muscles, on pourrait confondre au premier abord la poliomyélite chronique avec un reliquat de la *poliomyélite antérieure aiguë.* Mais il suffira de se renseigner sur le mode de début et sur l'évolution de la paralysie pour arriver facilement à un diagnostic précis.

La poliomyélite antérieure aiguë est, en effet, une *paralysie régressive,* tandis que la poliomyélite antérieure chronique est une *atrophie progressive.* Dans la poliomyélite aiguë la *paralysie* est tout. Le début est brusque, généralement fébrile; la paralysie flasque et étendue est le symptôme initial, elle s'accompagne d'abolition des réflexes, de réaction de dégénérescence complète et conduit à une atrophie limitée. Il y a, de plus, absence de contractions fibrillaires.

Dans la poliomyélite chronique l'*atrophie* est tout. Le début est lent, insidieux, sans réaction fébrile aucune. L'atrophie limitée est le symptôme initial, elle s'accompagne de parésie et d'affaiblissement des réflexes, sans réaction de dégénérescence complète, et conduit à une atrophie et une paralysie étendues. Il y a, de plus, des contractions fibrillaires.

La poliomyélite antérieure chronique n'est pas à confondre avec la *myopathie progressive primitive* vu que cette dernière survient le plus souvent dans la première enfance. Si elle se montre chez l'adulte elle débute par les muscles des *racines des membres.* Il y a absence de contractions fibrillaires et, de plus, il existe le plus souvent une absence congénitale de la portion sterno-costale des deux muscles grands pectoraux.

Pronostic.

Le pronostic est grave vu que la maladie est progressive et qu'elle échappe à tout traitement.

Traitement.

Un traitement *curatif* n'existe pas puisqu'on ignore la cause réelle de la maladie. Comme traitement symptomatique on conseille : le repos des muscles atteints, des exercices légers, du massage et surtout le traitement électrique. Celui-ci peut consister en galva-

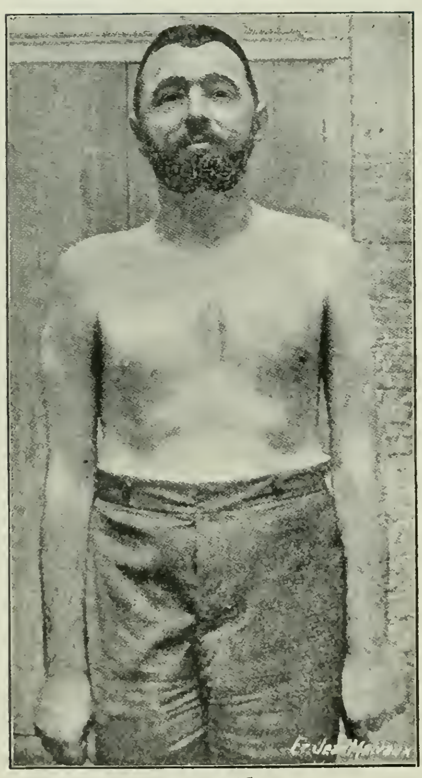
nisation de la colonne vertébrale : on laisse passer le long du rachis un courant constant d'une intensité de 8 à 10 milliampères sans intermittences. Ce courant exerce, dit-on, une action tonique et trophique sur les centres médullaires.

On applique encore le courant faradique sur les nerfs et les muscles dans le but de provoquer de légères contractions musculaires : une séance de 2 à 5 minutes tous les jours ou tous les deux jours.

Beaucoup d'auteurs ont recours à des injections sous-cutanées de strychnine à la dose de un demi à un et demi milligramme une fois tous les jours ou tous les deux jours.

Poliomyélite antérieure subaiguë.

Entre ces deux formes extrêmes de lésion destructive de la corne grise antérieure : destruction *brusque* de la corne grise dans tous



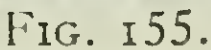


Fig. 155.



Fig. 156.

ses éléments (poliomyélite antérieure aiguë), et destruction *lente* et progressive des cellules nerveuses (poliomyélite antérieure chronique), il existe des formes intermédiaires dans lesquelles l'évolution de la paralysie, due à une lésion de la corne antérieure, tout en

étant progressive, atteint cependant en quelques semaines ou en quelques mois son apogée. C'est la poliomyélite antérieure subaiguë, forme excessivement rare, dont nous n'avons observé qu'un seul cas dû à la syphilis et dans lequel la paralysie et l'atrophie ont débuté par les muscles de l'épaule pour envahir lentement et progressivement les muscles du bras et un certain nombre des muscles de l'avant-bras (fig. 155 et 156).

Atrophie musculaire progressive d'origine neurotique.

Entre l'atrophie musculaire progressive due à une lésion des cellules motrices de la moelle et l'atrophie musculaire due à une lésion primitive des muscles, dont le diagnostic différentiel est assez facile à faire, il existe toute une série de formes intermédiaires dont la cause anatomo-pathologique n'est pas facile à établir et dont le diagnostic différentiel ne peut se baser que sur certains symptômes cliniques. On les range généralement sous le nom d'*atrophie musculaire progressive d'origine neurotique.*

C'est ainsi qu'une atrophie musculaire progressive peut être la conséquence d'une *polynévrite motrice à évolution lente.* Nous avons assisté tout récemment à l'évolution d'une paralysie ascendante chez un homme de 45 à 50 ans, ayant débuté par les membres inférieurs, avec abolition des réflexes cutanés et tendineux et atrophie intense, paralysie qui a lentement envahi les muscles du tronc et les muscles des membres supérieurs et qui a amené la mort dans l'espace de cinq à six mois.

A côté de ces cas isolés survenant chez l'adulte, on peut observer des cas plus fréquents survenant chez l'enfant et ayant le plus souvent un caractère familial. On a signalé plusieurs *types :*

1° L'*amyopathie de Charcot-Marie,* maladie familiale et héréditaire, débutant des deux côtés par les muscles innervés par le nerf péronier ou sciatique poplité externe amenant le pied bot varus et du steppage. L'atrophie ne débute que plusieurs années plus tard dans les petits muscles de la main et de l'avant bras produisant plus ou moins la main en griffe. Les muscles des racines des membres échappent généralement à l'atrophie de même que les muscles de la face, du cou et du tronc. Les réflexes tendineux persistent, quelquefois même ils sont exagérés.

Les réactions électriques restent normales et ne présentent que des modifications quantitatives.

Quelquefois il existe de légers troubles de la sensibilité consistant en douleurs, paresthésie et hypoesthésie dans le domaine cutané correspondant aux muscles atrophiés.

Beaucoup d'auteurs attribuent la cause à une lésion des nerfs périphériques d'où le nom d'atrophie musculaire neurale ou neurotique. Il nous semble toutefois que la persistance et l'exagération des réflexes tendineux parle en faveur d'une affection médullaire concomitante, ayant plus ou moins de ressemblance avec la sclérose latérale amyotrophique à localisation plus limitée ;

2° La *forme Werdnig-Hoffmann* a le caractère familial, elle débute à la fin de la première année ou au commencement de la deuxième par les muscles des racines des membres et les muscles du tronc. L'atrophie s'accompagne de réaction partielle ou complète de dégénérescence ;

3° La *névrite interstitielle hypertrophique* de Déjerine débute dans l'enfance ou l'adolescence. Elle commence dans les membres supérieurs et se localise dans les muscles des extrémités. Elle s'accompagne de douleurs très vives de forme lancinante. Plus tard on voit survenir des troubles tabétiques : ataxie, signe de Romberg, myosis.

Un caractère important c'est que les nerfs périphériques se montrent partout épaissis.

Les hématomyélies.

L'hématomyélie, c'est-à-dire l'hémorrhagie en un point quelconque de la substance grise ou de la substance blanche de la moelle épinière, peut survenir dans le cours d'une affection organique quelconque, principalement la poliomyélite aiguë, la syringomyélie ou la tumeur intramédullaire. C'est l'**hématomyélie secondaire** qui n'est qu'un épiphénomène de la maladie principale dont les symptômes cliniques ne se laissent guère différencier de ceux de cette dernière.

L'hémorrhagie peut aussi survenir d'emblée dans la moelle, exister seule et entrainer comme telle des troubles périphériques. C'est l'**hématomyelie primitive**, la seule qui nous intéresse pour le moment.

L'hématomyélie primitive peut être *spontanée* sans cause apparente. Cela est rare. Elle est le plus souvent d'origine *traumatique*.

L'*hématomyélie traumatique* peut être *directe*, c'est-à-dire qu'elle peut accompagner une affection grossière de la moelle produite elle-même par une lésion osseuse brusque, la fracture ou la luxation d'une vertèbre. Dans ces cas encore les troubles qu'elle provoque sont généralement cachés par ceux dus à la lésion médullaire primitive. Nous les verrons plus tard à l'occasion des compressions brusques de la moelle.

L'hématomyélie traumatique peut aussi être *indirecte*, c'est-à-dire qu'elle peut se produire dans la moelle sans que celle-ci soit lésée extérieurement et sans lésion aucune du côté du rachis. C'est l'*hématomyélie traumatique proprement dite*.

Hématomyélie traumatique proprement dite.

Etiologie.

L'hématomyélie traumatique proprement dite survient généralement à la suite d'un choc venant ébranler la colonne vertébrale : chute sur le dos, chute sur le siège, sur les pieds, coup reçu sur le dos, flexion brusque et forcée de la tête sur le tronc, etc. Ces divers traumatismes peuvent à eux seuls entraîner l'hémorrhagie médullaire. Souvent cependant le traumatisme n'est que la cause occasionnelle, la cause prédisposante devant être cherchée dans des lésions artérielles chroniques dues à la syphilis ou l'alcoolisme.

Anatomie pathologique.

L'hémorrhagie se produit presque toujours dans la substance grise de la moelle, plus richement vascularisée que la substance blanche. Elle survient de préférence dans les parties renflées de la substance grise, presque exclusivement la moelle lombo-sacrée, et elle a une tendance à s'étendre suivant le grand axe de la moelle. Elle peut se présenter sous deux aspects : sous forme d'*hémorrhagies capillaires* et sous forme d'*hémorrhagie en foyer*. Les hémorrhagies capillaires paraissent les plus fréquentes dans les traumatismes amenant un ébranlement violent de la colonne vertébrale sans lésions artérielles prédisposantes. On a pu les reproduire expérimentalement chez les animaux. C'est ainsi que des coups brusques et répétés, portés sur la partie inférieure de la colonne vertébrale chez le lapin, sont souvent suivis de paraplégie transitoire due à des hémorrhagies dans la corne antérieure de la moelle lombo-sacrée, ainsi que nous avons pu le constater à plusieurs reprises.

Symptomatologie.

Les symptômes varient nécessairement d'après le niveau de la moelle intéressé et d'après le siège et l'étendue de l'hémorrhagie elle-même.

Si elle se limite au *cône terminal,* c'est-à-dire les trois derniers segments sacrés et le segment coccygien, elle se traduira au dehors par des troubles vésico-rectaux : incontinence des urines et des matières fécales, et par des troubles génitaux : affaiblissement ou perte complète de la puissance génitale par absence d'érection et absence d'éjaculation.

Si l'hémorrhagie ne se produit que dans le *renflement lombaire,* c'est-à-dire les trois derniers segments lombaires et les deux premiers segments sacrés, les symptômes varieront suivant son étendue dans le sens antéro-postérieur et dans le sens vertical. La lésion de la *corne antérieure* produira la paralysie brusque et flasque d'un

nombre plus ou moins considérable de muscles avec la perte complète de la motilité réflexe dans les muscles atteints. La lésion de la *corne postérieure* se traduira cliniquement ou par de l'anesthésie cutanée totale, ou par de la dissociation syringomyélique de la sensibilité dans une zone cutanée, à distribution radiculaire, en rapport elle-même avec l'importance de l'hémorrhagie suivant le grand axe de la moelle.

La paralysie, étendue au début, peut diminuer plus ou moins dans la suite pour se localiser définitivement dans un certain nombre de muscles où elle sera suivie d'*atrophie* et de *réaction de dégénérescence*.

Le début brusque de la paralysie est souvent accompagné d'une douleur vive en un point donné de la colonne vertébrale.

Diagnostic.

Le diagnostic est relativement facile. Le début brusque de la paralysie à la suite d'un traumatisme, sans période fébrile, permet de la différencier d'avec la *poliomyélite antérieure aiguë*.

Si la lésion intéresse exclusivement la corne grise postérieure et provoque de la dissociation syringomyélique de la sensibilité, le diagnostic différentiel d'avec la syringomyélie vraie peut devenir impossible. Ce diagnostic aurait cependant de l'importance au point de vue du pronostic.

Pronostic.

Le pronostic dépend nécessairement de l'étendue de la lésion et celle-ci se mesure d'après l'étendue des symptômes de déficit survenus soit du côté de la motilité, soit du côté de la sensibilité.

Traitement.

Au début de l'affection il faut recommander le repos absolu afin de laisser se cicatriser la lésion artérielle. Plus tard, si des paralysies persistent, on les traite comme les paralysies consécutives à la poliomyélite aiguë.

B) MALADIES DUES A UNE LÉSION DE LA CORNE GRISE POSTÉRIEURE.

Anatomie.

La corne grise postérieure est essentiellement formée de cellules nerveuses dont les cylindraxes se rendent dans les différents cordons de la moelle. Ce sont donc des *cellules funiculaires* ou *cellules des cordons*. Entre ces cellules se trouve un fouillis inextricable de fibrilles nerveuses provenant soit des fibres radiculaires des cordons postérieurs (fig. 157, *r. p.*), soit des fibres spino-spinales du faisceau fondamental du cordon postérieur, 1, ou du cordon latéral, 2.

Les cellules funiculaires de la corne postérieure se laissent subdiviser en trois groupes suivant la destinée de leur prolongement cylindraxile (fig. 158).

a) Les unes envoient leur cylindraxe dans le faisceau fondamental du cordon postérieur ou du cordon antéro-latéral. Ce sont les cellules d'origine des *fibres spino-spinales*, *c*.

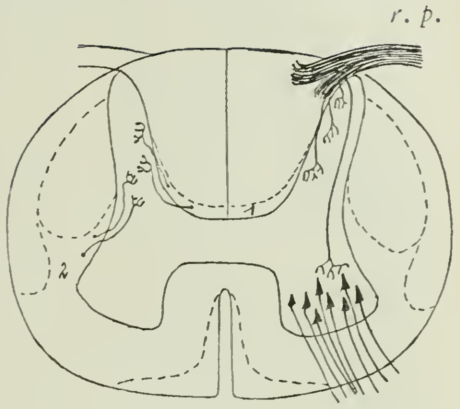


Fig. 157.

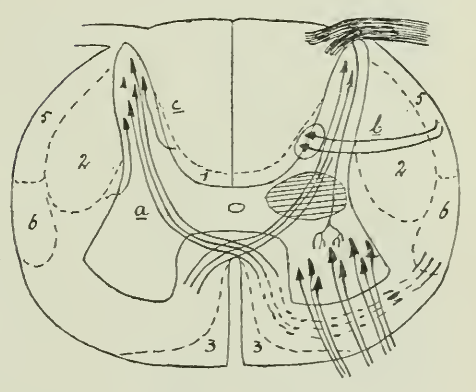


Fig. 158.

b) Les autres envoient leur cylindraxe à travers la commissure blanche jusque dans le cordon antérieur du côté opposé *a*. Là ces fibres deviennent ascendantes. Elles contournent lentement, de bas en haut et de dedans en dehors, la corne grise antérieure pour entrer, après un trajet ascendant correspondant à un, deux ou trois segments médullaires, dans la constitution du *faisceau de Gowers* du côté opposé (fig. 159). Le *faisceau médullo-cérébelleux ventral* est donc essentiellement formé de *fibres croisées*.

Ces deux espèces de cellules se trouvent éparpillées dans la substance grise de la corne postérieure et dans la substance gélatineuse de Rolando.

c) D'autres cellules funiculaires de la corne postérieure envoient leur cylindraxe transversalement en dehors, jusque dans la zone périphérique du cordon latéral, où il se recourbe en haut pour devenir une fibre constituante du *faisceau de Flechsig* ou *faisceau médullo-cérébelleux dorsal* (fig. 158, *b*). Le long de la moelle dorsale et la partie supérieure de la moelle lombaire ces cellules funiculaires se réunissent ensemble pour former un petit amas cellulaire faisant saillie sur la face interne de la corne postérieure : c'est la colonne de Clarke. Le *faisceau de Flechsig* est formé exclusivement de *fibres directes* (fig. 159).

Les fibrilles nerveuses qui viennent se mettre en connexion avec ces différentes cellules des cordons sont des ramifications collatérales et terminales des fibres spino-spinales voisines et surtout les

ramifications collatérales et terminales des fibres exogènes ou radiculaires des cordons postérieurs (fig. 157).

La substance grise postérieure de la moelle est encore le lieu de passage des collatérales longues ou sensitivo-motrices, provenant des fibres des racines postérieures pour se terminer entre les cellules motrices de la corne antérieure.

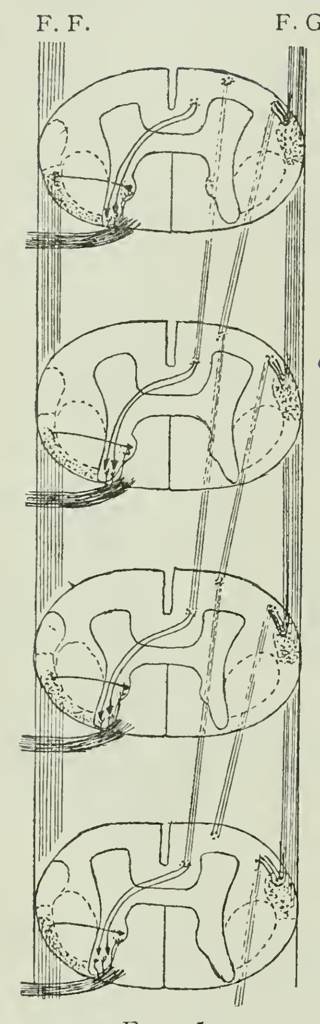
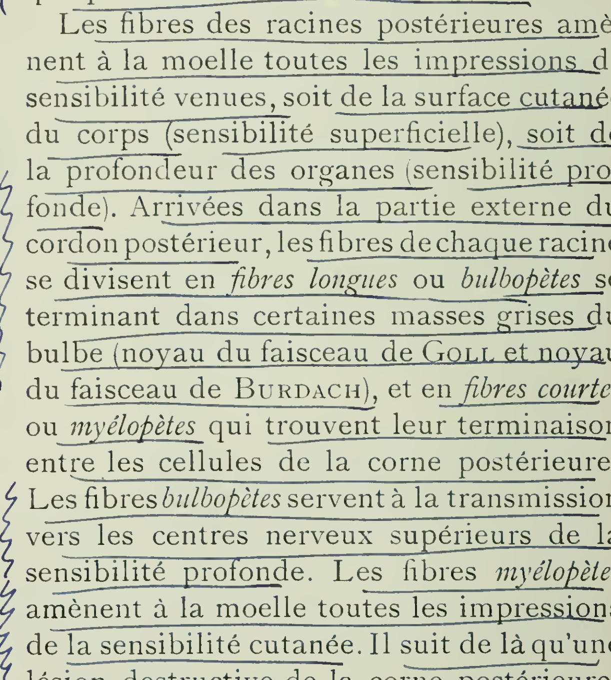


Fig 159.
F. G. : faisceau de Gowers.
F. F. : faisceau de Flechsig.



Physiologie.

Les cornes postérieures de la moelle sont essentiellement en rapport avec les fibres des racines postérieures. Ce sont donc des régions exclusivement sensitives. Elles ne renferment, en effet, aucune cellule motrice. Une lésion destructive limitée à cette corne grise ne peut donc se traduire cliniquement que par des troubles de la sensibilité.

Les fibres des racines postérieures amènent à la moelle toutes les impressions de sensibilité venues, soit de la surface cutanée du corps (sensibilité superficielle), soit de la profondeur des organes (sensibilité profonde). Arrivées dans la partie externe du cordon postérieur, les fibres de chaque racine se divisent en *fibres longues* ou *bulbopètes* se terminant dans certaines masses grises du bulbe (noyau du faisceau de Goll et noyau du faisceau de Burdach), et en *fibres courtes* ou *myélopètes* qui trouvent leur terminaison entre les cellules de la corne postérieure. Les fibres *bulbopètes* servent à la transmission vers les centres nerveux supérieurs de la sensibilité profonde. Les fibres *myélopètes* amènent à la moelle toutes les impressions de la sensibilité cutanée. Il suit de là qu'une lésion destructive de la corne postérieure, avec intégrité du cordon postérieur voisin, se traduira exclusivement au dehors par des troubles de la sensibilité cutanée, avec conservation de la sensibilité profonde ou musculaire.

La sensibilité cutanée comprend la sensibilité au *tact*, la sensibilité à la *douleur* et la sensibilité à la *température*. Ces trois modes de sensibilité sont amenés aux cellules de la corne grise par les fibres myélopètes des racines postérieures.

Il résulte des recherches expérimentales faites sur les animaux, et des observations cliniques et anatomo-pathologiques faites chez l'homme, que les fibres du faisceau de GOWERS transmettent les impressions de la sensibilité à la douleur et à la température, tandis que les fibres du faisceau de FLECHSIG conduisent, vers les centres nerveux supérieurs, soit seules, soit de commun accord avec les fibres bulbopètes des cordons postérieurs, les impressions de la sensibilité tactile.

Une lésion destructive de la corne postérieure, respectant les cellules d'origine et les fibres du faisceau de FLECHSIG, produira donc cliniquement la perte de la sensibilité douloureuse et de la sensibilité thermique, avec conservation de la sensibilité tactile et de la sensibilité musculaire. Pour qu'un tel trouble de la sensibilité cutanée puisse survenir, il faut que la lésion se produise dans la région grise de la moelle intermédiaire entre la corne postérieure et la corne antérieure, région par où passent les fibres de la corne postérieure destinées au faisceau de GOWERS du côté opposé (fig. 158). Comme cette lésion destructive se produit dans la majorité des cas dans une maladie connue sous le nom de *syringomyélie*, on a donné aux troubles de la sensibilité cutanée qui en sont la conséquence, le nom de *dissociation syringomyélique*.

Une racine postérieure donnée, pour autant que l'on considère ses fibres de sensibilité cutanée, a une distribution périphérique complètement différente de la distribution cutanée des nerfs périphériques. Chaque racine postérieure innerve, en effet, une zone cutanée parfaitement déterminée que l'on désigne sous le nom de *zone radiculaire*.

Quand une racine postérieure pénètre dans le cordon postérieur, ses *fibres courtes*, en rapport exclusif avec la sensibilité cutanée, se ramifient directement dans la substance grise voisine appartenant au segment médullaire correspondant. La lésion de cette substance grise équivaudra, au point de vue des troubles de la sensibilité cutanée qui en sont la conséquence, à la section de la racine postérieure correspondante. Elle doit donc se traduire par un déficit cutané *à distribution radiculaire*. Si la lésion respecte les cellules et les fibres du faisceau de FLECHSIG pour n'intéresser que les fibres du faisceau de GOWERS, la dissociation syringomyélique de la sensibilité qui en est la conséquence, c'est-à-dire la perte de la sensibilité à la douleur et à la température, aura également une distribution radiculaire.

Physiologie pathologique.

La lésion destructive de deux ou trois *racines postérieures* produit une anesthésie cutanée complète à distribution radiculaire, avec perte de la sensibilité profonde dans les parties correspondantes.

La lésion du *cordon postérieur* n'entraînera que la perte de la sensibilité profonde, ou perte de la sensibilité des attitudes segmentaires.

La lésion du *sommet de la corne grise postérieure* produit une anesthésie cutanée complète à type radiculaire avec conservation de la sensibilité profonde.

La lésion de la *région moyenne de la substance grise* (fig. 158) se traduit cliniquement par une dissociation syringomyélique de la sensibilité, c'est-à-dire la perte de la sensibilité à la douleur et à la température avec conservation de la sensibilité tactile et de la sensibilité musculaire. Cette dissociation affectera une distribution radiculaire.

Dans toutes ces lésions de la corne grise postérieure les troubles de la sensibilité cutanée seront accompagnés de l'abolition de tous les mouvements réflexes dépendant de la zone cutanée anesthésiée, et cela à cause de l'interruption, dans la corne postérieure, des collatérales sensitivo-motrices et, avec elles, des arcs réflexes correspondants.

Pathologie.

La corne grise postérieure peut être le siège d'une *inflammation aiguë* ou d'une *hémorrhagie*.

L'*inflammation aiguë* se produit d'ordinaire dans la *poliomyélite antérieure aiguë;* elle est moins prononcée que l'inflammation de la corne antérieure et ne se traduit guère au dehors par des symptômes de déficit.

L'*hémorrhagie* peut exister pour son compte. Elle accompagne d'ordinaire celle qui se produit dans la corne grise antérieure. De là les troubles de la sensibilité cutanée qui se montrent parfois dans l'*hématomyélie* et qui peuvent se présenter soit sous forme d'anesthésie complète, soit sous forme de dissociation syringomyélique. Dans les deux cas le mode de distribution est à type radiculaire.

La zone de substance grise intermédiaire entre la corne postérieure et la corne antérieure est souvent le siège d'une gliomatose suivie de la formation de cavités tubulaires. C'est le substratum anatomo-pathologique d'une maladie spéciale connue sous le nom de *syringomyélie*.

Syringomyélie.

On donne le nom de syringomyélie à une affection organique de la moelle épinière caractérisée par la formation, en pleine substance grise, d'une ou de plusieurs cavités tubulaires (σῦριγξ = tube) de forme et d'étendue variables. Ces cavités sont généralement dues à la résorption ou à la dégénérescence d'un gliome, néoformation de tissu neuroglique surgissant lentement au milieu de la substance

grise, de préférence dans le voisinage de la coupe du canal central, soit dans la commissure grise postérieure, soit dans les zones latérales au canal central.

Étiologie.

La cause primitive de cette gliomatose de la moelle épinière est inconnue. On admet généralement, au moins comme cause prédisposante, une anomalie congénitale dans le développement de la moelle : des amas de cellules de neuroglie auraient persisté dans le voisinage plus ou moins immédiat du canal central. Ces cellules se multiplieraient soit spontanément, soit le plus souvent sous l'influence d'une cause occasionnelle dont la plus fréquente serait le traumatisme, et donneraient naissance à des gliomes plus ou moins volumineux par envahissement du tissu nerveux voisin.

Plus tard ces gliomes subiraient de la dégénérescence dans leur partie centrale, tout en continuant à se développer à leurs deux extrémités. de là les cavités tubulaires. L'importance du traumatisme résulterait de ce fait d'observation que la syringomyélie est deux ou trois fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme, de plus elle s'observe de préférence dans la classe ouvrière entre l'âge de 15 à 40 ans.

On pense aussi que les traumatismes subis lors de l'accouchement peuvent jouer un certain rôle. On a, en effet, constaté, dans la moelle épinière de nouveau-nés, après un accouchement difficile, l'existence de petites hémorrhagies qui peuvent être le point de départ d'une multiplication des cellules de neuroglie.



Fig. 160.

Anatomie pathologique.

La caractéristique anatomo-pathologique de la syringomyélie est la présence d'une ou de plusieurs cavités dans la substance grise, en dehors de la cavité du canal central (fig. 160). Une dilatation anormale de ce dernier porte le nom d'*hydromyélie* et n'entraîne généralement aucun trouble fonctionnel.

La cavité est généralement unique et occupe la commissure grise en arrière du canal central ; c'est là, en effet, l'endroit où, dans le cours du développement embryologique, s'est opérée la fermeture du canal.

Le siège de prédilection de cette néoformation gliomateuse est la partie inférieure de la moelle cervicale, d'où elle se prolonge en bas vers la moelle lombaire, en haut vers le bulbe. Elle peut toutefois débuter à n'importe quel niveau de la moelle et même, chez le même individu, il peut se former deux ou plusieurs cavités gliomateuses à des niveaux différents.

Dans le sens antéro-postérieur le gliome a une tendance à envahir la corne postérieure, tandis qu'il respecte généralement la corne antérieure.

La forme de la cavité est variable aussi, de même que son diamètre.

La paroi peut être uniquement formée par le tissu nerveux voisin. Le plus souvent elle est représentée par une membrane en apparence fibreuse. La cavité est occupée par un liquide clair et transparent.

A ses deux extrémités la cavité est limitée par une partie non dégénérée du gliome qui occupe la substance grise.

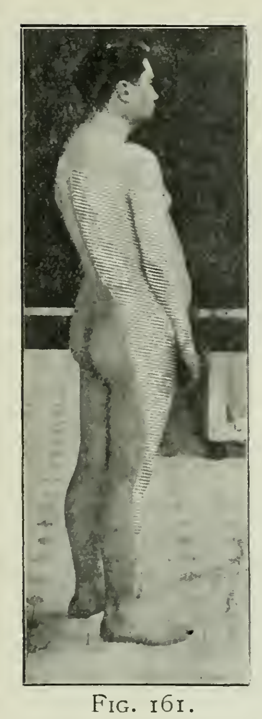
En se développant ce gliome, ou mieux la cavité qui en résulte, détruit le tissu nerveux voisin, c'est-à-dire la substance grise située d'un côté ou des deux côtés de la coupe du canal central. Elle peut envahir dans la suite la corne grise postérieure. Elle comprime, par la tension du liquide qu'elle renferme, la corne grise antérieure et peut ainsi amener dans cette dernière, d'une façon indirecte, la disparition des cellules radiculaires. Elle peut comprimer également les cordons blancs de la moelle, les cordons postérieurs et surtout les cordons latéraux, amenant la mise hors de fonction physiologique ou même anatomique des fibres cortico-spinales (fig. 160).

Symptomatologie.

Dans les cas typiques la syringomyélie se caractérise par trois groupes de symptômes qui forment par leur ensemble le *syndrome syringomyélique:* des troubles de sensibilité, des troubles trophiques et des troubles de motilité.

Les troubles de la sensibilité. — Ce sont d'ordinaire les symptômes les plus précoces ainsi que peut le faire soupçonner le siège de la lésion anatomo-pathologique Les plus importants de ces troubles consistent dans des phénomènes de déficit hautement caractéristiques : la perte de la sensibilité à la douleur et à la température avec la conservation plus ou moins complète de la sensibilité au tact. Cette *thermo-analgésie,* ou dissociation syringomyélique de la sensibilité, a une *distribution nettement radiculaire* Ce sont là les deux caractères fondamentaux. L'étendue de la zone cutanée atteinte de thermo-analgésie correspond exactement à l'étendue de la cavité tubulaire de la moelle. Elle est unilatérale si la cavité tubulaire se





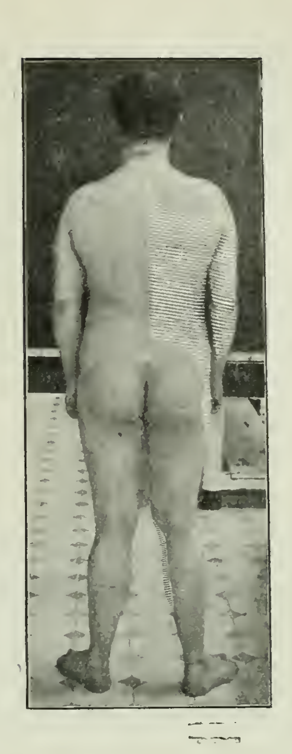
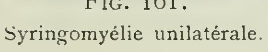


FIG. 161.
Syringomyélie unilatérale.



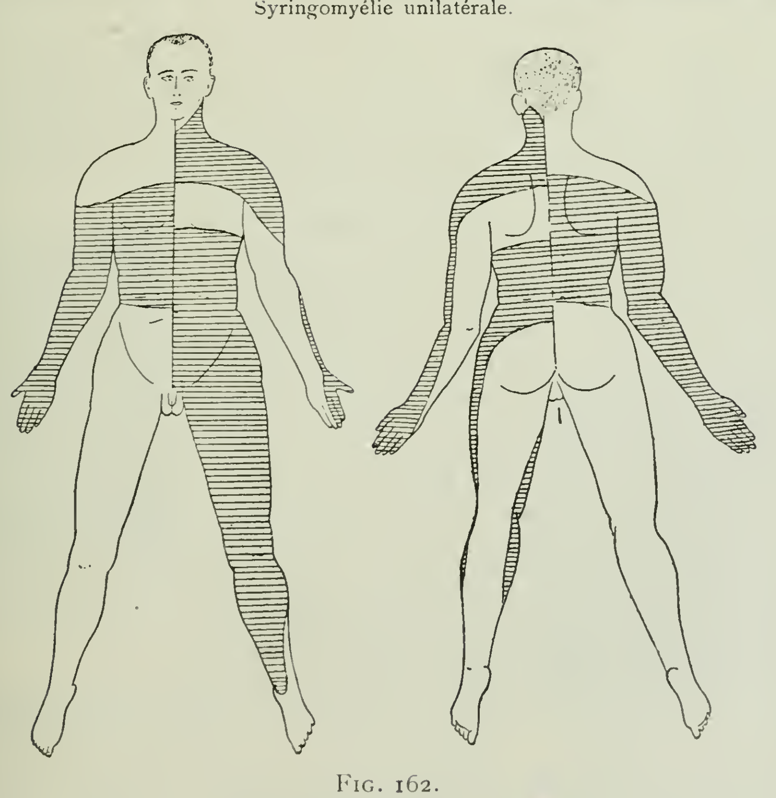


FIG. 162.
Syringomyélie bilatérale.

limite à la substance grise d'une moitié de la moelle (fig. 161). Elle sera bilatérale quand la substance grise des deux côtés est intéressée par la lésion anatomo-pathologique (fig. 162). Cette dissociation n'est pas toujours nettement accusée. Dans la zone cutanée atteinte on peut rencontrer la perte isolée soit de la sensibilité à la douleur, soit de la sensibilité à la température ; ou à la fois la perte de la sensibilité thermique et de la sensibilité douloureuse, mais alors l'anesthésie de chacun de ces modes de sensibilité peut avoir une étendue différente. Ces faits tendraient à prouver que, dans la substance grise de la moelle aussi bien que dans le faisceau de Gowers, il y a des éléments nerveux ou des voies nerveuses différents pour la transmission de ces deux modes de sensibilité.

Au lieu d'observer, dans la zone cutanée atteinte, la perte de l'un ou l'autre mode de sensibilité, on peut aussi observer la *perversion de la sensibilité* : le malade ressent comme froid le contact de n'importe quel objet, qu'il soit chaud ou froid ; ou bien il déclare froid le contact d'un objet chaud et chaud celui d'un objet froid.

Ces symptômes de déficit du côté de la sensibilité cutanée sont souvent précédés, pendant un temps variable, de phénomènes d'irritation ou d'exaltation de la sensibilité : des douleurs plus ou moins lancinantes, des douleurs en ceinture, ou bien encore des paresthésies variées : sensation de chaleur comme si on avait plongé le membre atteint dans l'eau chaude, sensation de brûlure interne, etc.

La thermo-anesthésie expose le malade qui en est atteint à des blessures et à des brûlures souvent très étendues.

Troubles de la motilité. — Ils sont dus essentiellement à la mise hors de fonction lente et progressive des cellules radiculaires de la corne antérieure de la moelle, et consistent dans une atrophie lentement progressive des muscles. Comme la lésion anatomo-pathologique commence d'ordinaire au niveau de la moelle cervico-dorsale, l'atrophie musculaire débutera généralement par les petits muscles de la main, pour remonter de là vers les muscles de l'épaule.

Cette atrophie est accompagnée de contractions fibrillaires sans réaction de dégénérescence. Elle ressemble donc *cliniquement* à l'atrophie musculaire progressive de la poliomyélite antérieure chronique, avec cette différence importante c'est que, dans cette dernière, l'atrophie est presque toujours bilatérale, tandis que dans la syringomyélie elle est généralement unilatérale.

Il est évident que l'atrophie des muscles aura un début et une localisation variables d'après le siège et l'étendue de la lésion anatomo-pathologique.

Cette localisation de la syringomyélie dans la moelle cervico-

dorsale entraîne encore, comme conséquence, la mise hors de fonction des cellules du centre cilio-spinal du côté correspondant. De là du *myosis* unilatéral produisant de l'inégalité pupillaire, du rétrécissement de la fente palpébrale et un léger enfoncement du globe oculaire dans l'orbite (fig. 163 et 164).



Fig. 163.
Rétrécissement de la fente palpébrale droite dans un cas de syringomyélie de la moelle cervico-dorsale.



Fig. 164.
Rétrécissement de la fente palpébrale droite.

Un autre trouble moteur important est l'*abolition de tous les réflexes* ayant leur point de départ dans la zone cutanée atteinte de thermo-anesthésie. Cette abolition des réflexes s'explique par l'interruption des collatérales sensitivo-motrices dans la substance grise médullaire.

Troubles trophiques. — Des troubles trophiques peuvent survenir du côté de la peau, des os et des articulations.

La peau peut présenter des épaississements, des durillons, des callosités, des fissures, des éruptions vésiculeuses et bulleuses, même le mal perforant (fig. 165).

Fig. 165.
Mal perforant au coude.

On peut voir survenir aussi des panaris non douloureux amenant la déformation des doigts. Ce type de syringomyélie est quelquefois désigné sous le nom de *forme mutilante de Morvan.*

Les os peuvent présenter des *fractures spontanées,* surtout fréquentes à l'avant-bras.

Du côté des articulations on peut voir survenir de véritables *arthropathies* non douloureuses.



Fig. 166.

Enfin un trouble trophique très fréquent peut se montrer du côté de la colonne vertébrale amenant une scoliose ou une cyphoscoliose tout à fait caractéristique (fig. 166).

Symptômes secondaires. — A côté de ces symptômes principaux caractéristiques du syndrome syringomyélique, on rencontre encore fréquemment de la *paraplégie spastique* plus ou moins accentuée par mise hors de fonction des fibres cortico-spinales. Quelquefois même de l'*ataxie* par compression des fibres des cordons postérieurs.

Le nombre, l'importance et surtout l'ordre de succession de ces différents symptômes varient d'un individu à l'autre. Ils dépendent essentiellement du siège et du mode d'envahissement de la substance grise par la lésion anatomo-pathologique.

Les symptômes de la syringomyélie ne sont pas toujours d'origine médullaire, la lésion anatomo-pathologique peut envahir le bulbe *(syringobulbie)* et se traduire cliniquement par une dissociation syringomyélique dans le domaine du trijumeau et par des troubles moteurs du côté de la langue (hémiatrophie), du côté du voile du palais et du côté des cordes vocales.

Diagnostic.

Quand le syndrome syringomyélique est nettement développé le diagnostic de la maladie n'offre aucune difficulté.

Aussi longtemps que les troubles caractéristiques de la sensibilité font défaut, la syringomyélie, de par ses troubles moteurs, peut être confondue soit avec la *poliomyélite antérieure chronique,* s'il n'y a, comme symptôme saillant, que l'atrophie des petits muscles de la main; soit avec la *sclérose latérale amyotrophique* et la *pachyméningite cervicale hypertrophique,* si l'atrophie des muscles des extrémités des membres supérieurs coexiste avec les symptômes de paraplégie spastique.

Ce qui permet de faire le diagnostic différentiel, c'est que, dans l'*atrophie musculaire progressive,* les troubles moteurs évoluent généralement à la fois dans les deux membres supérieurs, tandis que dans la syringomyélie l'atrophie débute d'un seul côté et y reste souvent localisée d'une façon définitive.

Il en est de même pour la *sclérose latérale amyotrophique* et pour la *pachyméningite cervicale hypertrophique;* cette dernière se distingue de plus de la syringomyélie, par les douleurs dans le domaine du nerf cubital et du nerf médian et par la raideur de la nuque.

Pronostic.

Le pronostic est sérieux. La maladie évolue lentement pendant des années. Elle peut présenter des arrêts pendant un temps variable, ainsi que des aggravations brusques par hémorrhagies sur le pourtour ou à l'intérieur du tissu gliomateux. La mort est généralement due à une maladie intercurrente.

Traitement.

Le traitement causal est nul. Le processus anatomo-pathologique, qui est à la base de l'affection, semble échapper à toute influence. Dans ces derniers temps quelques auteurs ont toutefois signalé des améliorations et des arrêts dans l'évolution de la maladie par le traitement aux rayons de ROENTGEN. Les rayons X semblent avoir une influence destructive sur les cellules de neuroglie de nouvelle formation. Le traitement consisterait donc à soumettre aux rayons X les parties de la moelle qui se trouvent aux deux extrémités de la cavité tubulaire creusée dans la substance grise, là où le gliome n'a pas encore subi de dégénérescence. Ces régions se laissent assez facilement déterminer par la zone cutanée atteinte de dissociation syringomyélique, zone qui nous renseigne sur les parties de la moelle où la substance grise est détruite. C'est aux deux extrémités de cette partie détruite qu'il convient donc d'appliquer les rayons de ROENTGEN.

A côté de ce traitement *causal*, il convient aussi de recourir à un traitement *symptomatique*. Il faut défendre les travaux corporels fatigants, tant pour prévenir les hémorrhagies qu'ils pourraient provoquer dans le tissu gliomateux que pour éviter les lésions osseuses et articulaires.

Il faut avertir les malades de l'anesthésie douloureuse et thermique dont ils sont atteints, afin qu'ils évitent le contact des objets ou trop chauds ou trop froids.

Les douleurs seront combattues par les nervins ordinaires. L'électricité servira à combattre dans la mesure du possible l'atrophie des muscles. Comme traitement interne on peut recourir à des injections sous-cutanées de strychnine et à l'iodure.

C) MALADIES DUES A UNE LÉSION DES CORDONS POSTÉRIEURS.

Anatomie.

Les cordons postérieurs de la moelle sont formés de deux groupes de fibres nerveuses : des *fibres exogènes* ou radiculaires et des *fibres endogènes* ou médullaires.

Les *fibres endogènes* occupent la partie du cordon postérieur voisine de la substance grise. Elles y forment le faisceau fondamental du cordon postérieur ou la zone des fibres cornu-commissurales. Ce sont des fibres spino spinales ascendantes et descendantes appartenant à l'appareil autonome de la moelle.

Les *fibres exogènes* forment la partie principale du cordon. Elles sont la continuation directe des fibres des racines postérieures. Nous savons que, à leur entrée dans le cordon postérieur, les fibres

d'une racine donnée vont occuper la partie externe du cordon où elles se divisent en branches ascendantes et en branches descendantes. Les branches descendantes sont toutes des fibres courtes qui, après un certain trajet, se recourbent et se terminent dans la substance grise. Les branches ascendantes vont former deux faisceaux : un faisceau de fibres courtes ou moyennes se terminant dans la substance grise de la moelle : ce sont les fibres *myélopètes;* un faisceau de fibres longues se laissant poursuivre à travers toute la longueur de la moelle pour se terminer dans certaines masses grises du bulbe : ce sont les fibres *bulbopètes.*

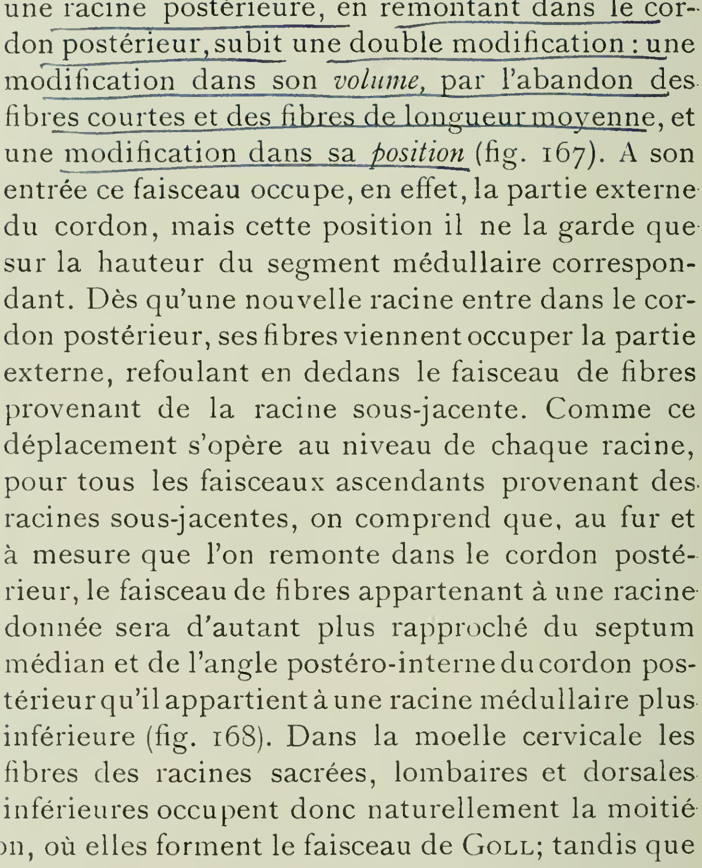










Fig. 167.
Dégénérescence consécutive à la section du huitième nerf cervical chez le lapin.

Le faisceau de fibres ascendantes appartenant à une racine postérieure, en remontant dans le cordon postérieur, subit une double modification : une modification dans son *volume,* par l'abandon des fibres courtes et des fibres de longueur moyenne, et une modification dans sa *position* (fig. 167). A son entrée ce faisceau occupe, en effet, la partie externe du cordon, mais cette position il ne la garde que sur la hauteur du segment médullaire correspondant. Dès qu'une nouvelle racine entre dans le cordon postérieur, ses fibres viennent occuper la partie externe, refoulant en dedans le faisceau de fibres provenant de la racine sous-jacente. Comme ce déplacement s'opère au niveau de chaque racine, pour tous les faisceaux ascendants provenant des racines sous-jacentes, on comprend que, au fur et à mesure que l'on remonte dans le cordon postérieur, le faisceau de fibres appartenant à une racine donnée sera d'autant plus rapproché du septum médian et de l'angle postéro-interne du cordon postérieur qu'il appartient à une racine médullaire plus inférieure (fig. 168). Dans la moelle cervicale les fibres des racines sacrées, lombaires et dorsales inférieures occupent donc naturellement la moitié interne du cordon, où elles forment le faisceau de Goll; tandis que les fibres des racines dorsales supérieures et de toutes les racines cervicales occupent le faisceau de Burdach.

Physiologie.

Les fibres spino-spinales, appartenant à l'appareil autonome de la moelle épinière, ne jouent, plus que probablement, de rôle actif que

dans la vie propre de la moelle : elles n'interviennent donc que dans le mécanisme des phénomènes réflexes. On doit les considérer, en effet, comme des fibres de dissémination de l'ébranlement nerveux amené par les fibres courtes des racines postérieures.

Les fibres radiculaires myélopètes ne forment que pendant un court trajet partie constituante du cordon postérieur. Elles quittent, en effet, ce cordon pour se terminer dans la substance grise.

Les fibres radiculaires bulbopètes sont donc les éléments constituants principaux des cordons postérieurs. Tous les auteurs sont unanimes à reconnaître qu'elles servent à la transmission, vers les centres nerveux supérieurs, des impressions de sensibilité profonde. Quelques-uns admettent cependant qu'elles servent encore, en partie du moins, à la transmission de la sensibilité tactile.

Fig. 168.

Physiologie pathologique.

Les impressions de sensibilité profonde nous renseignent essentiellement sur l'état de contraction des muscles et sur la position respective qu'occupent, à chaque moment, les différents segments des membres. La mise hors de fonction des fibres bulbopètes des cordons postérieurs équivaut donc à la perte du sens des attitudes segmentaires dans les membres, perte qui se traduira cliniquement par de l'ataxie ou de l'incoordination lors des mouvements volontaires.

Pathologie.

La seule lésion anatomo-pathologique se localisant dans les cordons postérieurs est celle qui caractérise la maladie connue sous le nom d'*ataxie locomotrice*, mieux appelée *tabès dorsalis*.

Le Tabès.

Le tabès, appelé quelquefois encore, eu égard à un de ses symptômes les plus frappants, ataxie locomotrice, est la plus importante et la plus fréquente des maladies de la moelle épinière.

Étiologie.

La seule cause généralement reconnue par les auteurs comme pouvant produire le tabès est la syphilis. C'est ce qui résulte des

statistiques de Erb qui prouvent que sur 100 malades atteints de tabès 90 reconnaissent avoir eu la syphilis; tandis que sur 100 malades non tabétiques 20 seulement ont eu la syphilis. On peut admettre avec beaucoup de probabilité que les 10 tabétiques restants ignorent leur syphilis ou la nient volontairement. L'ignorance d'une syphilis ne doit pas trop surprendre, puisque Hirschl a pu établir que 36 p. c. des malades atteints de syphilis tertiaire ne peuvent fournir aucune indication ni sur l'époque de l'infection, ni sur les manifestations syphilitiques antérieures.

L'importance de la syphilis dans l'étiologie du tabès ressort encore des cas de tabès conjugaux ainsi que des cas de tabès héréditaire. Dans ces derniers cas les causes secondaires du tabès (refroidissement, traumatisme, surmenage) font totalement défaut; il ne reste donc comme cause unique de la maladie que l'hérédosyphilis.

Mais tout individu atteint de syphilis ne devient pas tabétique. Il semble donc bien que, si la syphilis est la condition essentielle qui seule rend le tabès possible, il faut encore, pour que chez un syphilitique donné le tabès se manifeste, que d'autres conditions interviennent, causes déterminantes si l'on veut, parmi lesquelles le refroidissement, le traumatisme, l'alcoolisme et surtout le surmenage physique semblent jouer le rôle principal. Le traumatisme et le surmenage physique serviraient en quelque sorte à localiser les symptômes du tabès.

Le tabès survient, en moyenne, cinq à vingt ans après l'infection syphilitique. Il existe toutefois des cas de tabès précoce survenant deux ou trois ans après le chancre, comme il existe des cas de tabès tardif dans lesquels les premiers symptômes tabétiques n'ont apparu que trente, quarante et cinquante ans après l'infection spécifique.

Si la syphilis est donc incontestablement la cause essentielle du tabès, on ne peut pas dire que le tabès est véritablement une maladie syphilitique produite par des lésions que l'on peut considérer comme syphilitiques. On admet et on doit admettre que les lésions du tabès ne sont pas produites par le spirochète de Schaudinn, mais bien plutôt par une toxine syphilitique. Le tabès serait donc une maladie parasyphilitique ou postsyphilitique, au même degré que les paralysies que l'on voit survenir quelque temps après une infection diphtérique sont considérées comme de nature toxique, comme des paralysies postdiphtériques. C'est là le motif capital pour lequel, dans les cas avancés de tabès, le traitement spécifique, si efficace dans les lésions nettement syphilitiques, ne semble exercer le plus souvent aucune influence.

Anatomie pathologique.

Le tabès n'est pas simplement une maladie de la moelle épinière. C'est une maladie de tout le système nerveux, aussi bien le système nerveux sympathique que le système nerveux cérébro-spinal Si on le range parmi les maladies de la moelle, c'est que les lésions médullaires sont à la fois les plus constantes et les plus importantes.

Quand on examine la moelle épinière d'un malade mort de tabès inférieur, ou tabès lombo-sacré, on y trouve, comme modifications *macroscopiques :*

1° un épaississement de la pie-mère le long de la face dorsale de la moelle ;

2° un affaissement des cordons postérieurs qui ont pris en même temps une coloration grise tranchant vivement sur la couleur blanche des cordons latéraux ;

3° l'amincissement et la coloration grise des racines postérieures sacrées, lombaires et dorsales inférieures.

L'examen *microscopique* révèle :

1° l'atrophie des racines postérieures ;

2° l'atrophie ou la sclérose des cordons postérieurs le long de la moelle dorsale inférieure et de la moelle lombo-sacrée, avec inté-

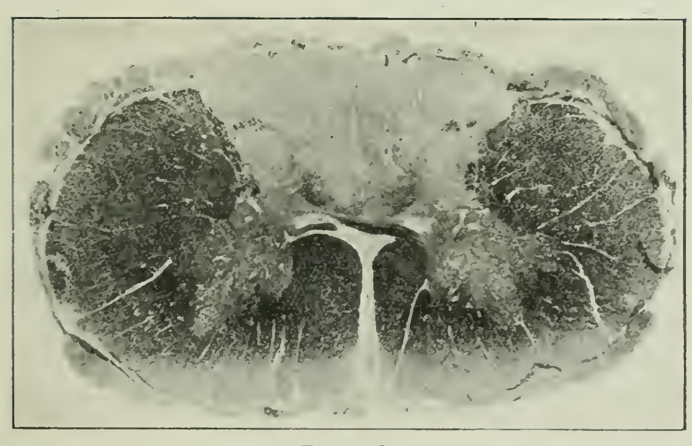


Fig. 169.

grité des fibres de la zone cornu-commissurale ou fibres endogènes (fig. 169) Quand on remonte dans la moelle dorsale supérieure et la moelle cervicale, on voit la zone atrophiée des cordons postérieurs se rétrécir de plus en plus par l'entrée, dans le cordon postérieur, des fibres myélinisées des racines dorsales supérieures et des racines cervicales, pour définitivement se localiser dans le faisceau de Goll et se poursuivre jusqu'à la partie inférieure du bulbe.

3° La diminution des ramifications nerveuses ou des fibrilles

nerveuses qui se terminent dans la colonne de Clarke et dans les diverses régions de la corne postérieure.

En se basant sur ces faits on dit généralement que le tabès consiste, au point de vue anatomo-pathologique, dans la *sclérose des cordons postérieurs.* Cela n'est pas tout à fait exact. Cette sclérose existe sans aucun doute, mais elle n'est pas le phénomène initial, elle n'est qu'une modification secondaire absolument comme la sclérose de la voie pyramidale dans l'hémiplégie ancienne.

Ce qui prouve bien que la lésion primitive du tabès ne débute pas dans les cordons postérieurs, c'est d'abord ce fait anatomique incontestable que l'atrophie n'atteint que les fibres exogènes et respecte toujours les fibres endogènes ou fibres médullaires ; ensuite cet autre fait, c'est que les dégénérescences ou les atrophies des cordons postérieurs ont une distribution nettement radiculaire. La lésion anatomo-pathologique doit donc trouver son point de départ dans les *racines postérieures.*

On admet qu'elle consiste essentiellement dans une *atrophie lente et progressive des fibres des racines postérieures*, sans que le siège exact et la nature précise de la lésion initiale soient nettement déterminés.

Les uns admettent, avec Nageotte, une modification inflammatoire, périnévrite et endonévrite, intéressant la racine postérieure, un peu en dedans du ganglion spinal, à l'endroit où, accolée à la racine antérieure, elle se trouve enveloppée d'une gaine arachnoïdale et d'une gaine dure-mérienne. Ce serait donc une veritable *radiculite postérieure chronique* entraînant la dégénérescence et l'atrophie des racines postérieures et de leur continuation dans les cordons postérieurs.

Les autres inclinent plutôt vers l'opinion mise en avant par Obersteiner et Redlich, d'après laquelle le point de départ de la lésion radiculaire se trouverait au niveau du point d'entrée de la racine postérieure dans la moelle. A ce niveau les fibres présentent une modification normale dans leur structure ; de plus, une inflammation de la pie-mère voisine exercerait sur cette racine postérieure un étranglement circulaire, point de départ de leur atrophie consécutive. Mais dans ces conditions on ne comprend pas l'atrophie de la racine postérieure entre le ganglion spinal correspondant et la moelle.

La lésion causale du tabès ne se localise pas uniquement sur les racines postérieures de la moelle. Elle peut intéresser aussi les racines sensitives des nerfs craniens et avant tout la racine sensitive du trijumeau, le faisceau solitaire du bulbe ou racine descendante des nerfs VII, IX et X ; le nerf acoustique et le nerf optique.

Le début de l'affection tabétique est donc bien dans les racines postérieures quels qu'en soient d'ailleurs le siège et la nature exacts.

Mais cette radiculite postérieure intéresse-t-elle au même degré *toutes* les fibres des racines postérieures?

Nous savons que chaque racine postérieure renferme des fibres de sensibilité profonde et des fibres de sensibilité superficielle. Si on se base sur l'évolution des symptômes, on doit admettre que la lésion hypothétique, cause du tabès, irrite d'abord les *fibres de la sensibilité superficielle,* de là les *douleurs lancinantes* du début; elle produit ensuite la mise hors de fonction des *fibres de la sensibilité profonde,* ce qui amène l'*ataxie* ou l'incoordination lors des mouvements volontaires, en même temps que la mise hors de fonction d'un certain nombre de *fibres de la sensibilité tactile :* de là les *anesthésies cutanées*.

Symptomatologie.

Les symptômes du tabès sont excessivement variables d'un malade à l'autre, au point que l'on peut dire qu'il n'y a pas deux tabétiques qui présentent absolument le même tableau clinique. Cette variabilité ne s'applique pas seulement aux symptômes eux-mêmes, mais aussi et surtout à l'ordre suivant lequel ces symptômes se groupent et se suivent.

Si l'on examine toutefois un grand nombre de tabétiques, on peut retrouver chez tous des *symptômes* plus ou moins *constants,* se présentant dans un ordre plus ou moins déterminé. Ce sont surtout ces symptômes qui permettent aisément de faire le diagnostic. On peut les grouper en trois périodes que l'on désigne sous les noms de

1° période de début ou préataxique,
2° période d'ataxie,
3° période de paralysie.

I. *Symptômes de la période préataxique.* On les divise en *symptômes principaux* et *symptômes accessoires.*

Les *symptômes principaux* comprennent : les *douleurs lancinantes,* le *signe de Westphal* et le *signe d'Argyll-Robertson.*

Les *douleurs* du tabès constituent un des symptômes les plus précoces. Quand elles ne sont pas très intenses, elles passent souvent inaperçues, ou plutôt le malade n'y attache pas beaucoup d'importance parce qu'il les considère comme des douleurs *rhumatismales* ou *névralgiques,* d'autant plus que, comme ces dernières, elles surviennent par accès ou par crises et souvent sont influencées par les changements de température. Au point de vue anatomo-pathologique, on peut les considérer comme correspondant à une lésion irritative des fibres des racines postérieures. Elles diffèrent des véritables douleurs névralgiques par leur mode de distribution : dues à l'irritation d'une ou de plusieurs racines postérieures, elles

sont indépendantes du trajet des nerfs périphériques. De plus, dans les cas où elles paraissent se produire dans le territoire d'innervation d'un nerf donné, ce nerf lui-même n'est pas sensible à la pression et ne présente pas les points douloureux de VALLEIX si caractéristiques de la véritable névralgie.

Ces douleurs sont *lancinantes* : elles surviennent en un endroit quelconque du corps, de préférence dans les membres inférieurs ou les membres supérieurs suivant les racines postérieures atteintes. Elles sont brusques et suivent un trajet linéaire. Le malade les compare à la sensation que donnerait un coup de couteau, ou une longue aiguille enfoncée brusquement dans les chairs. On les dit aussi *fulgurantes* à cause de la rapidité, en éclair, avec laquelle elles surviennent, ainsi que de leur courte durée. C'est comme une décharge électrique survenant en un point limité.

Elles sont quelquefois *térébrantes,* donnant la sensation de broiement ou d'arrachement des tissus, de morsure, ou de clou pénétrant dans les chairs. Elles sont *constrictives* ou en étau : sensation de constriction autour des poignets ou à la base du thorax.

Leur intensité est variable. Tantôt elles sont tellement vives qu'elles arrachent des cris au malade, rendant la vie insupportable au point que, dans bien des cas, elles entraînent au suicide. D'autres fois elles sont supportables et sont considérées comme d'origine rhumatismale. Bien souvent, en présence d'un cas avéré de tabès, c'est le médecin lui-même qui doit interroger le malade pour apprendre de lui que, plusieurs années avant le début de son affection actuelle, il a souffert de douleurs variées dans les membres qui ont été soignées comme dues soit à du rhumatisme musculaire, soit à de la sciatique.

La durée de ces douleurs varie également. Elles surviennent généralement par accès ou par crises, pouvant durer quelques heures à quelques jours, pour disparaître ensuite plus ou moins complètement pendant un temps variable de quelques jours à une ou plusieurs semaines. Elles peuvent persister pendant des années et constituer pour le malade le seul symptôme sensible d'un tabès en évolution.

Le *signe de Westphal* consiste dans l'*abolition du réflexe rotulien* soit d'un côté, soit le plus souvent des deux côtés. A côté de cette abolition du réflexe rotulien vient se placer, avec une égale importance, l'*abolition du réflexe achilléen.*

Il est bien entendu que cette abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs n'est typique que pour un tabès lombo-sacré ou inférieur, qui est de loin le plus fréquent. La persistance du

réflexe rotulien et achilléen à elle seule ne peut pas exclure le diagnostic, soit de tabès cervical, soit de tabès lombo-sacré au début.

Signe d'Argyll-Robertson. Parmi les symptômes les plus précoces du tabès il faut signaler avant tout les *modifications des pupilles,* soit des modifications dans la forme des pupilles, soit des modifications dans les phénomènes réflexes.

Comme modifications de forme on observe l'*irrégularité de la pupille* et l'*inégalité pupillaire* dans laquelle l'une des pupilles est plus grande que l'autre, enfin et surtout des modifications dans le *diamètre :* soit un rétrécissement persistant ou *myosis,* qui est souvent tellement accentué que les pupilles paraissent *punctiformes,* soit un élargissement persistant ou *mydriase.*

Les modifications des réflexes coexistent généralement avec les modifications de forme. Le plus souvent il y a ralentissement, ou mieux encore abolition du réflexe pupillaire à la lumière, avec persistance du rétrécissement à la convergence : c'est le *signe d'Argyll-Robertson.* Quelquefois il y a à la fois abolition du rétrécissement à la lumière et à la convergence : la pupille est dite *fixe.*

Parmi les *symptômes accessoires* ou occasionnels de la période préataxique on peut observer :

a) *Des troubles de la sensibilité :* des *paresthésies* dans le domaine du nerf sciatique se manifestant par la sensation de duvet au niveau de la plante des pieds. Les malades ont perdu la sensation de résistance du sol et ont la sensation comme s'ils marchaient d'une façon permanente sur un tapis ou sur un gazon. Ils accusent encore des fourmillements dans les doigts internes des deux mains connus sous le nom de *paresthésie cubitale.* Ils se plaignent souvent d'une sensation pénible de constriction au niveau du thorax.

Enfin les crises douloureuses, au lieu de se manifester du côté des membres, peuvent se montrer du côté des viscères ; ce sont les *crises viscérales* dont les plus fréquentes sont les *crises gastriques,* caractérisées essentiellement par des vomissements survenant brusquement sans cause connue et pouvant durer plusieurs jours, pour disparaître ensuite comme elles sont venues.

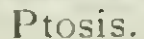
Enfin on voit survenir fréquemment des troubles du côté du nerf optique consistant essentiellement en affaiblissement de la vue pouvant aller jusqu'à la cécité complète.

b) *Troubles moteurs.* Des troubles moteurs précoces surviennent surtout du côté des muscles innervés par les nerfs moteurs oculaires. Ils consistent essentiellement en parésie, ou paralysie d'un ou de plusieurs muscles, se traduisant cliniquement soit par de la *diplopie,* soit par du *strabisme,* soit par du *ptosis* de la paupière supérieure.

La lésion peut intéresser uniquement les muscles intrinsèques du globe oculaire et produire de la *mydriase,* ou bien encore tous les muscles innervés par le nerf oculo-moteur commun d'un côté ou des deux côtés (fig. 170).

Paralysie bilatérale des muscles innervés par le nerf oculo-moteur commun.





Ptosis.



Strabisme externe.

FIG. 170.

Tous ces troubles moteurs ont de caractéristique qu'ils surviennent brusquement, persistent plus ou moins longtemps, pour disparaître ensuite sans laisser de trace.

Troubles viscéraux. Pendant la période préataxique on peut voir survenir des *troubles vésicaux* variés. Tantôt le malade éprouve le besoin d'uriner, mais il a de la difficulté pour le satisfaire; tantôt il ne sent pas le besoin d'uriner et doit alors s'efforcer d'uriner « par raison », à intervalles plus ou moins réguliers, mais l'urine s'écoule sans force, ou bien le malade doit prendre une position spéciale, ou faire un effort déterminé pour que l'urine s'écoule. Ces troubles sont dus à une faiblesse du muscle constricteur de la vessie. C'est la *dysurie tabétique.*

On peut aussi voir survenir une faiblesse du sphincter vésical amenant de l'*incontinence,* surtout nocturne. Pendant le jour ces malades perdent quelques gouttes d'urine au moindre effort, ou bien encore à la fin d'une miction volontaire, quand ils croient avoir satisfait complètement au besoin, ils perdent encore inconsciemment quelques gouttes.

La période préataxique se caractérise encore souvent par un affaiblissement des *fonctions génitales* pouvant aller jusqu'à l'impotence complète.

Cette période de préataxie a une durée excessivement variable. Chez certains malades elle ne dure que quelques années pour faire place à la période d'ataxie. Chez d'autres il faut attendre dix, quinze ou vingt ans avant de voir survenir de l'incoordination motrice.

Dans de rares cas elle reste stationnaire et constitue à elle seule toute la maladie. C'est ainsi qu'une de nos malades, actuellement âgée de 55 ans, est tabétique depuis vingt ans. Toute la symptomatologie de son affection consiste dans du myosis avec fixité de la pupille, l'abolition des réflexes achilléens et rotuliens et, par moment, des symptômes douloureux pour lesquels elle réclame elle-même la brosse faradique. Nous la soignons depuis dix ans et elle est toujours dans le même état.

II. *Symptômes de la période d'ataxie.* Le début de cette période est signalé par l'apparition des *troubles de la marche.* Celle-ci devient difficile et incertaine. Si on examine les muscles des membres inférieurs on constate que tous ont conservé leur innervation et leur force normales. Il n'y a ni paralysie, ni parésie, ni atrophie. Les troubles que l'on constate sont des troubles dans la *coordination* des muscles, d'où l'*ataxie* des membres inférieurs. Cette ataxie débute lentement. Elle a une marche progressive. Quand elle est très accentuée le malade doit être soutenu et, à la fin, devient incapable de tout déplacement.

Cette ataxie s'accompagne d'*hypotonie musculaire* plus ou moins prononcée.

Pendant cette période les troubles de sensibilité s'accentuent. Le *signe de Romberg,* s'il n'existait pas déjà dans la période préataxique, apparaît ici dans toute sa netteté. Il consiste dans ce fait que, si on prie le malade de se tenir debout les pieds joints et les yeux fermés, on voit survenir au début des oscillations du corps plus ou moins accentuées. Dans les cas plus avancés le malade menace même de tomber et tombe en réalité, quelquefois même avant l'occlusion des paupières.

On voit survenir de l'affaiblissement de la sensibilité musculaire et une augmentation des troubles de la miction.

La période d'ataxie a une durée variable, elle conduit plus ou moins rapidement à la période de paralysie.

III. *Symptômes de la période de paralysie.* Celle-ci est très rare parce que la plupart des tabétiques meurent, avant d'atteindre cette période, d'une maladie intercurrente.

La difficulté de la marche augmente, l'ataxie s'aggrave, se compliquant souvent de parésie et même de paralysie des membres inférieurs. Des troubles infectieux surviennent du côté de la vessie (cystite, pyélite), du côté de la peau (décubitus) et le malade meurt dans le marasme.

C'est là le tableau général de l'évolution d'un cas *typique* de tabès. Mais souvent le tabès a une marche atypique. Pour pouvoir s'orienter dans un cas donné et attribuer à chaque symptôme sa valeur réelle, il nous reste encore à examiner les symptômes en eux-mêmes, abstraction faite des individus. Dans ces conditions nous devons passer en revue tous les symptômes qui *peuvent* se présenter dans le tabès. Pour mieux les faire comprendre, nous les considérons sans tenir compte de leur impor-

tance relative, ni de leur ordre de succession, et nous les classons en trois groupes fonctionnels : les *troubles de motilité,* les *troubles de sensibilité* et les *troubles trophiques.*

Troubles de motilité.

Les troubles de motilité peuvent être des troubles dans la *motilité volontaire,* des troubles dans la *motilité réflexe,* des troubles dans le *tonus normal des muscles* et des troubles dans leur *état trophique.*

A. *Troubles de la motilité volontaire.* Le phénomène moteur principal du tabès est l'*incoordination lors des mouvements volontaires* ou l'*ataxie.*

Le tabès débute d'ordinaire par la moelle lombo-sacrée. L'ataxie intéressera donc avant tout les membres inférieurs. C'est le *tabès inférieur* de loin le plus fréquent. Mais la lésion anatomo-pathologique envahit généralement les racines postérieures de la moelle de bas en haut. Il en résulte que les membres supérieurs ne restent pas indemnes, mais leur ataxie est beaucoup plus tardive. Dans de rares cas toutefois le tabès peut commencer par les racines cervicales. C'est le *tabès cervical* dans lequel l'ataxie débute par les membres supérieurs.

Quand, dans un cas de tabès inférieur, l'ataxie est nettement prononcée, le diagnostic est facile. Il suffit de voir un ataxique marcher en rue pour reconnaître la maladie à distance. Les mouvements qu'il imprime aux différents segments de membre (le pied, la jambe et surtout la cuisse) sont tout à fait désordonnés, nullement en rapport avec le but à atteindre. Quand le malade fléchit la cuisse, la jambe flageolle en décrivant souvent des arcs de cercle. Pour ne pas s'embarrasser dans ses propres pieds il élargit instinctivement sa base de sustentation en écartant les jambes. Pour remettre le pied sur le sol il contracte brusquement le muscle quadriceps crural, le pied est poussé en bas et le talon frappe plus ou moins fortement le sol. On dit que le malade talonne. Cette difficulté de la marche augmente dans l'obscurité ou quand le malade ferme les yeux. Il sait cela par expérience. Aussi voit-on le tabétique pendant la marche toujours regarder ses pieds, afin de modérer ou de régulariser le mieux possible ses différents mouvements.

Au *début du tabès* l'ataxie d'ordinaire n'existe pas, malgré cela il peut y avoir un certain degré d'incoordination motrice que l'on peut dépister par certains procédés.

Quand le malade est *couché,* on lui commande de lever le pied au-dessus du plan du lit et de le tenir immobile, ou bien de décrire avec son pied soit un rond, soit un huit de chiffre. Ou bien encore on lui demande de toucher lentement avec le talon d'un pied, le

genou ou un point quelconque de la jambe ou du pied du côté opposé. Tous ces mouvements commandés s'exécuteront avec plus ou moins de difficulté suivant l'intensité de l'ataxie et le malade doit s'y prendre souvent à plusieurs reprises avant de réussir.

Quand le malade est *debout* on peut mettre en évidence l'ataxie en le faisant marcher et arrêter sur commande. Assis, on lui commande de se lever et de se mettre de suite en marche, de s'arrêter brusquement, de repartir, de tourner sur lui-même, de s'asseoir, etc. A chaque changement de mouvement il y aura de l'incertitude et de l'hésitation.

On peut encore le faire marcher sur une ligne, ou bien le faire tenir sur une jambe, etc.

Tous ces troubles de la coordination augmentent quand le malade perd le contrôle de la vue, soit qu'il ferme les yeux, soit qu'il lève le regard. C'est ainsi qu'il avouera lui-même que dans l'obscurité sa marche est beaucoup plus difficile; ou encore le matin pendant qu'il se lave, quand il passe l'essuie-mains sur les yeux, il se sent incertain sur les jambes, vacille ou menace de tomber (signe de ROMBERG).

Un autre trouble moteur est le *dérobement des jambes :* il consiste dans ce fait que, quand le malade est immobile debout ou bien quand il marche, il se produit brusquement une flexion dans les deux genoux comme s'il avait reçu un coup dans le creux des jarrets.

Les troubles de la motilité volontaire les plus apparents sont les *parésies* et surtout les *paralysies*. Dans la période préataxique on voit surtout survenir des paralysies *oculaires* dont les unes sont constantes, précoces et définitives : inégalité pupillaire, myosis, mydriase, signe d'Argyll-Robertson; dont les autres sont inconstantes et transitoires : parésie d'un des muscles droits ou obliques amenant la diplopie, ou paralysie d'un ou de plusieurs muscles extrinsèques, produisant soit du strabisme, soit le ptosis de la paupière supérieure. Ces troubles moteurs, d'ordinaire transitoires au début du tabès, sont définitifs quand ils surviennent dans la période finale.

B. *Troubles de la motilité réflexe.* L'abolition du réflexe pupillaire, du réflexe rotulien et du réflexe achilléen sont des troubles constants et précoces.

Les réflexes cutanés disparaissent plus tardivement et généralement de bas en haut : réflexe plantaire, réflexe crémastérien, réflexes abdominaux. Dans le tabès cervical ou supérieur on observe naturellement l'abolition du réflexe tricipital.

C. *Troubles dans la tonicité musculaire.* L'*hypotonie* musculaire survient lentement soit pendant la période de préataxie, soit dans la période ataxique (fig. 171 et 172). Cette hypotonie rend les muscles mous et flasques à la palpation. Elle entraîne un certain degré de relâchement des ligaments articulaires. De là aussi fréquemment, par hypotonie du quadriceps crural, l'incurvation plus ou moins accentuée du genou en arrière pendant la marche (fig. 173).



FIG. 171.



FIG. 172.

Troubles dans l'état trophique des muscles. L'atrophie musculaire est rare. C'est un symptôme tardif. Elle débute généralement par les muscles des extrémités des membres et présente une évolution excessivement lente.

Troubles de la sensibilité.

Dans le domaine de la sensibilité générale on peut observer des troubles *subjectifs* et des troubles *objectifs*.

Comme *troubles subjectifs* on rencontre des *paresthésies*, des *douleurs lancinantes, fulgurantes, térébrantes* ou *constrictives*, et des *crises viscérales*.

Les *douleurs* du tabès forment souvent le symptôme initial. On les rencontre pendant tout le cours de la maladie.

Les *crises viscérales* sont excessivement variables.



FIG. 173.

Les plus fréquentes sont les *crises gastriques* qui peuvent être même le symptôme subjectif initial et unique. Elles ont un début brusque, consistent en douleurs vives à l'épigastre : sensation de brû-

lure, d'arrachement, de déchirement rayonnant dans tous les sens, accompagnées de vomissements répétés. Les douleurs de même que les vomissements peuvent exister isolément. Chaque crise dure un temps qui varie de deux à quinze jours ou trois semaines, pour cesser brusquement pour un temps variable. Pendant toute la durée d'une crise l'alimentation est impossible. Les crises gastriques peuvent être confondues avec des crises de coliques hépatiques.

On observe encore, mais plus rarement, des *crises intestinales* consistant en ténesme intense suivi de diarrhée; des *crises rectales :* douleurs très vives accompagnées d'une sensation comme si on enfonçait une tige dans l'anus; des *crises génitales* consistant en érections douloureuses et tenaces chez l'homme, en *crises clitoridiennes* chez la femme; des *crises laryngées :* sensation d'irritation du côté du larynx suivie de toux sèche, dyspnée. Quand celle-ci devient très intense, il peut survenir de l'*ictus laryngé :* le malade tombe la figure cyanosée, présente quelques secousses épileptiformes, puis se relève au bout de quelques secondes.

On peut voir survenir aussi des *crises cardiaques*. C'est ainsi que nous avons observé tout récemment un malade se plaignant de crises de palpitations cardiaques pendant lesquelles le cœur donne de 160 à 170 pulsations à la minute. Ces crises durent de deux à quinze jours pour cesser brusquement. A l'examen clinique le cœur paraît normal. Mais les pupilles sont rétrécies, elles présentent le signe d'Argyll-Robertson et le malade se plaint de douleurs lancinantes dans les quatre membres.

Les *troubles objectifs* de la sensibilité sont excessivement variables. Il y a diminution, puis abolition de la *sensibilité musculaire*. Le malade ne perçoit plus la résistance du sol, d'où la sensation de duvet à la plante des pieds, la sensation comme s'il marchait sur un tapis. Dans les cas avancés il n'a plus conscience de la position de ses membres, c'est ainsi que, dans le lit, il ne sent pas ses jambes et ne pourrait dire ni où elles se trouvent, ni quelle position elles occupent.

Quand ces troubles de la sensibilité musculaire sont peu prononcés on peut les mettre en évidence de la façon suivante. Le malade ayant les yeux fermés on imprime lentement des mouvements passifs de flexion et d'extension aux orteils, au pied ou à la jambe, puis on immobilise le segment de membre et on demande au malade de dire la position du segment déplacé, ou bien de mettre l'autre membre inférieur dans la même position que celle que l'on a donnée passivement au premier.

Du còté de la *sensibilité cutanée* on peut observer la diminution et même l'abolition de la sensibilité *tactile*. Le mode de distribution de cette anesthésie tactile est à type radiculaire. On la rencontre le plus souvent dans le domaine des nerfs dorsaux moyens. On observe encore des troubles ou des erreurs dans la localisation des impressions cutanées : tantôt le malade localise l'impression dans le membre touché mais beaucoup plus bas ; tantôt dans le membre du côté opposé (*allocheirie*).



D'autres fois encore on observe du retard dans la perception consciente de l'impression cutanée tactile ou douloureuse. C'est ainsi que, quand on explore la sensibilité avec la pointe d'une épingle, la piqûre n'est ressentie par le malade que deux ou trois ou quatre secondes après qu'elle s'est produite. La diminution ou l'abolition de la sensibilité à la douleur et à la température survient d'ordinaire plus tardivement que l'anesthésie tactile.



Troubles sensoriels. Du côté des *nerfs optiques* on observe fréquemment un affaiblissement progressif de la vue pouvant aller jusqu'à la cécité complète. Le tout évolue dans l'espace de deux ou trois ans. Ces troubles sont dus à l'atrophie des nerfs optiques révélés à l'ophtalmoscope par des pupilles grises ou décolorées. Cette atrophie survient en moyenne chez au moins 10 à 20 p. c. des tabétiques. Elle est souvent accompagnée d'un arrêt manifeste des autres symptômes tabétiques.

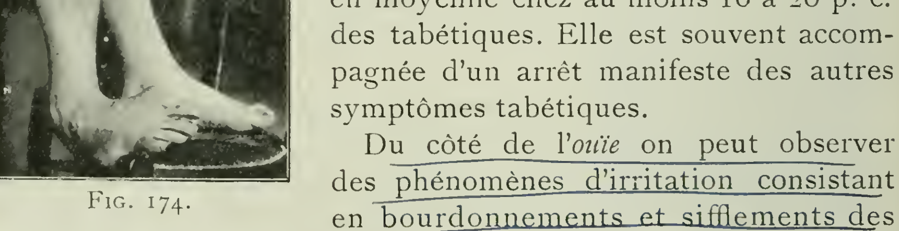


Fig. 174.

Du côté de l'*ouïe* on peut observer des phénomènes d'irritation consistant en bourdonnements et sifflements des oreilles, ou bien des symptômes de déficit : diminution de l'ouïe pouvant aller jusqu'à la surdité complète.

Troubles trophiques.

Des troubles trophiques caractéristiques du tabès peuvent survenir du côté des *os*, du côté des *articulations* et du côté de la *peau*.

L'*ostéopathie tabétique* consiste dans une fragilité extrême des os longs, donnant naissance à des fractures dites spontanées parce qu'elles surviennent soit à la suite d'un léger traumatisme, soit quelquefois même à la suite d'un simple effort musculaire. Ces fractures sont souvent multiples, elles provoquent au moment même de leur production une douleur assez vive, ou bien peuvent être indolores dès le début.



L'*arthropathie tabétique* est souvent un symptôme précoce. Elle peut intéresser toutes les articulations du corps, mais on la voit survenir de préférence dans les grandes articulations des membres. Les plus fréquentes sont les arthropathies du genou (fig. 174), de la hanche, de l'épaule et du cou de pied (fig. 175). Le début est brusque. Il se produit un épanchement intra-articulaire abondant, séreux ou séro fibrineux, sans douleur, sans rougeur et sans fièvre. Cet épanchement amène un gonflement brusque de l'articulation accompagné souvent d'un œdème dur des parties voisines. Celui-ci disparaît lentement au bout de quelques semaines ou de quelques mois en même temps que le liquide intra-articulaire se résorbe. On se trouve alors en présence d'une articulation profondément déformée : tantôt l'épanchement intra-articulaire a été accompagné de troubles atrophiques du côté des os qui ont conduit à la résorption des faces articulaires et des épiphyses. D'autres fois il est survenu un travail d'hypertrophie des extrémités osseuses, en même temps que des néoformations



Fig. 175.

osseuses, qui transforment l'articulation en un véritable sac où l'on sent les fragments osseux se déplacer l'un par rapport à l'autre.

Dans les deux cas l'ostéo-arthropathie entraine la mise hors de fonction de l'articulation atteinte.

Du côté de la peau on observe, comme trouble trophique le plus fréquent, le *mal perforant*. Il survient le plus souvent à la plante du pied, d'où le nom de mal perforant plantaire. Il peut toutefois survenir également au niveau du talon (fig. 178). Il peut se montrer à



Fig. 176.



Fig. 177.



Fig. 178.

toutes les périodes, mais il constitue souvent un symptôme précoce. Le début consiste dans la formation d'un durillon nettement limité au milieu de la plante du pied (fig. 176) ou le long de son bord externe ou interne (fig. 177).

Ce durillon s'excorie pour faire place à une ulcération circulaire, donnant issue à un liquide séreux ou séro-purulent. Cette ulcération devient de plus en plus profonde, atteint les os qui se carient et qui peuvent être plus ou moins complètement éliminés. L'ulcération a comme caractéristique d'être non douloureuse. Par le frottement le processus s'accentue. Par le repos et l'antiseptie l'ulcération a une tendance lente à se cicatriser et à guérir.

A côté de ces troubles de motilité, de sensibilité et des troubles trophiques on peut voir survenir les *troubles vésicaux, rectaux* et *génitaux* que nous avons déjà signalés. Enfin le tabès peut se compliquer de *troubles cérébraux* dont les plus fréquents sont l'hémiplégie et la paralysie générale.

Marche, durée et terminaison.

La marche est lente. Il existe beaucoup de *tabès bénins* qui restent stationnaires, à la période de préataxie. C'est une maladie incu-

rable. Dans les cas de tabès à évolution progressive, la mort survient soit par les progrès de la maladie : troubles bulbaires, paralysie laryngée, cystite grave; soit par une maladie intercurrente : tuberculose ou pneumonie ; soit par une complication syphilitique : ictus apoplectique, lésions aortiques ou paralysie générale.

Au point de vue de l'évolution des symptômes tabétiques on peut, avec certains auteurs (Malaisé), distinguer quatre groupes.

Dans un premier groupe on peut ranger les cas de *tabès bénins* dans lesquels les symptômes de la période préataxique restent stationnaires pendant de longues années et peuvent même, dans certains cas heureux, constituer toute la maladie.

Un second groupe est formé par les tabétiques qui, dans un espace de quinze ans, ne sont pas devenus ataxiques, bien que les symptômes de la période préataxique aient présenté un certain degré de gravité.

Le troisième groupe comprend les malades chez lesquels l'évolution de la maladie est lentement progressive.

Enfin, dans un quatrième groupe, on peut ranger les cas de tabès à évolution rapide, chez lesquels après un ou deux ans de période préataxique survient l'ataxie conduisant dans un espace de quatre ou cinq ans à l'impotence complète.

Le mode d'évolution de la maladie dans un cas donné ne peut guère être déterminé d'avance. Il semble toutefois qu'il existe une certaine corrélation entre la longueur de la période d'infection syphilitique et la rapidité de l'évolution tabétique, en ce sens que les tabès qui suivent de près l'infection initiale auraient une évolution plus rapide que les autres.

Diagnostic.

Au début, le diagnostic du tabès peut présenter certaines difficultés, surtout si on se trouve en présence de ce qu'on a appelé le *tabès fruste*, ou tabès ne se manifestant que par un petit nombre de symptômes. Pour que *cliniquement* l'existence d'un tabès puisse être affirmée avant la période d'ataxie, il faut qu'il y ait au moins la réunion de deux des trois symptômes principaux de la période préataxique : les douleurs lancinantes, le signe de Westphal et les troubles pupillaires, plus l'un ou l'autre symptôme accessoire : signe de Romberg, parésie ou paralysie oculaire monomusculaire, troubles urinaires, etc.

Dans les cas de *tabès monosymptomatique* — douleurs lancinantes persistantes, crises gastriques, arthropathie — le diagnostic de tabès devient probable si on peut établir l'existence certaine d'une syphilis antérieure. On peut aussi, pour confirmer le diagnostic, recourir à

l'examen cytologique du liquide encéphalo-rachidien et au séro-diagnostic, ou recherche de la réaction de Wassermann dans le sang et le liquide encéphalo-rachidien Pour le cytodiagnostic il faut faire la ponction lombaire, retirer 4 ou 5 centimètres cubes de liquide et, après centrifugation et décantation, rechercher dans le sédiment la teneur en lymphocytes. Une augmentation notable des lymphocytes, plus de soixante par champ microscopique avec un grossissement de quatre cents, ne s'observe que dans la paralysie générale, le tabès, la syphilis cérébro-spinale et la syphilis congénitale. L'existence d'une lymphocytose dans le cas donné plaide donc en faveur du diagnostic de tabès. L'absence de lymphocytose n'en exclut toutefois pas la possibilité.

Une réaction de Wassermann positive dans le sang plaide en faveur d'une syphilis antérieure. Une réaction de Wassermann positive dans le liquide encéphalo-rachidien plaide en faveur de la nature spécifique de l'affection nerveuse.

Quand les symptômes de tabès sont nettement prononcés, le diagnostic n'offre généralement pas de difficulté. Il y a toutefois une affection avec laquelle la confusion est possible : c'est la *polynévrite* avec prédominance des troubles de la sensibilité, appelée quelquefois encore *pseudo-tabès périphérique*. Cette polynévrite peut survenir dans l'intoxication par l'alcool, par l'arsenic, par le diabète, ou bien encore à la suite d'une infection grave dont la plus fréquente est la diphtérie. Cette forme de polynévrite présente, comme symptômes communs avec le tabès, des douleurs lancinantes, le signe de Westphal, le signe de Romberg, et même de l'ataxie motrice. Ce qui permet toutefois de faire le diagnostic c'est l'évolution plus rapide des symptômes en cas de polynévrite, ainsi que l'absence des troubles du côté des pupilles et du côté de la vessie. De plus, les nerfs périphériques sont souvent sensibles à la pression et les troubles de la sensibilité sont accompagnés d'atrophie dégénérative des muscles. Si le moindre doute persiste, on peut recourir à la ponction lombaire qui donne souvent de la lymphocytose et une réaction de Wassermann positive dans le cas de tabès.

Pronostic.

Le pronostic varie d'après la rapidité plus ou moins grande de l'évolution de la maladie. Les cas de tabès bénins sont plus fréquents qu'on ne le pense généralement. Aussi longtemps que la maladie se limite aux symptômes de la période préataxique, elle est pénible par les douleurs qu'elle provoque, mais elle n'influence en rien l'activité physique et intellectuelle des malades. Le pronostic n'est grave que dans les cas à évolution rapide. Le

tabès peut durer, en effet, de vingt à trente ans et même plus puisque, dans certains cas, la maladie reste stationnaire à la période préataxique. Dans les cas graves il peut conduire à l'impotence complète dans un intervalle de deux à trois ans.

Pathogénie.

Connaissant les lésions anatomo-pathologiques et les symptômes cliniques essentiels du tabès, il sera utile de rechercher la relation de cause à effet qui peut exister entre eux. La pathogénie précise des symptômes permettra, en effet, d'instituer un traitement plus rationnel.

Trois grands groupes de symptômes caractérisent l'affection tabétique :

Des troubles *sensitifs* : douleurs, paresthésies et anesthésie ;

Des troubles *moteurs* : abolition des réflexes tendineux, du réflexe pupillaire, ataxie, hypotonie et atrophie ;

Des troubles *trophiques* : fracture, arthropathie et mal perforant.

Troubles sensitifs. Les troubles de la *sensibilité cutanée* se comprennent très bien vu que la lésion intéresse les fibres des racines postérieures : l'irritation de ces fibres produit les *paresthésies* et les *douleurs lancinantes,* leur mise hors de fonction entraine l *anesthésie* à distribution radiculaire.

Troubles moteurs. L'*abolition du réflexe rotulien* et du *réflexe achilléen* se comprend également par la lésion des racines postérieures et des fibres de la partie externe des cordons postérieurs au niveau du centre réflexe médullaire correspondant. Le centre médullaire du réflexe rotulien se trouve dans la partie de la moelle comprise entre le deuxième et le quatrième segment lombaire. Celui du réflexe achilléen se trouve dans le cinquième segment lombaire et le premier segment sacré.

Le *signe d'Argyll-Robertson* est plus difficile à expliquer. Nous avons vu que le substratum anatomique du réflexe pupillaire à la lumière (fig. 179) est formé d'une partie centripète — les fibres du nerf optique reliant la rétine au tubercule quadrijumeau supérieur — et d'une partie centrifuge très complexe comprenant les fibres tecto-bulbaires, certaines fibres du nerf oculo-moteur commun se terminant dans le ganglion ciliaire, puis des fibres motrices sympathiques partant de ce ganglion pour innerver le muscle constricteur de l'iris.

On comprend qu'une lésion des fibres pupillaires des deux nerfs optiques puisse amener la fixité de la pupille, de même qu'une lésion bilatérale des fibres tecto-bulbaires unissant les tubercules supérieurs au noyau d'origine du nerf III, ainsi qu'une lésion des ganglions ciliaires avec les fibres qui en proviennent. On comprend plus diffi-

cilement la lésion bilatérale isolée soit de la petite masse grise de chaque noyau III en rapport avec les fibres constrictives de l'iris, soit des fibres du nerf oculo-moteur commun qui en proviennent. Mais à supposer que la lésion existe en un des points que nous venons d'indiquer, elle devrait entraîner non seulement l'abolition du réflexe à la lumière, mais encore et surtout une dilatation de

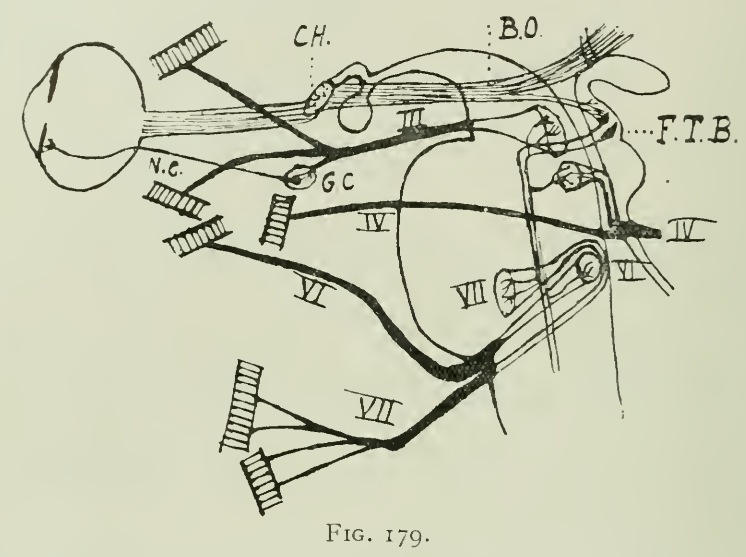


Fig. 179.

Schéma montrant la constitution anatomique des voies réflexes reliant la rétine aux muscles oculaires et aux muscles de la face.

CH : Chiasma optique.
BO : Bandelette optique dont quelques fibres se terminent dans le tubercule quadrijumeau supérieur.
FTB : Faisceau tecto-bulbaire dont les fibres se terminent dans les noyaux d'origine des nerfs oculaires (III, IV et VI) et du nerf facial (VII).
GC : Ganglion ciliaire dans lequel se terminent quelques fibres du nerf III.
NC : Nerf ciliaire.

la pupille ou mydriase, puisque les fibres cilio-spinales sont conservées. Or l'abolition du réflexe coïncide généralement avec un resserrement de la pupille à l'extrême amenant le myosis.

L'*hypotonie musculaire* peut être considérée comme la conséquence directe des lésions des racines postérieures de la moelle. On sait, en effet, que le tonus musculaire normal n'est qu'un état d'emprunt, la traduction au dehors de l'état d'excitation des cellules de la corne antérieure de la moelle connu sous le nom de *tonus nerveux*. Or ce tonus des cellules motrices est lui-même la résultante de toutes les excitations et de toutes les inhibitions qui y sout amenées par les fibres cortico-spinales, par les fibres rubro-spinales, réticulo-spinales, vestibulo-spinales et surtout par les fibres des racines postérieures. Les impulsions centripètes amenées par les fibres des

racines postérieures jouent, dans le mécanisme du tonus nerveux et du tonus musculaire, un rôle primordial. Ce qui le prouve, c'est que la section unilatérale des racines postérieures de la moelle lombo-sacrée, avec intégrité des racines antérieures, est suivie de l'atonie des muscles du membre inférieur correspondant (fig. 180 et 181). La diminution dans l'apport des excitations centripètes, par suite de l'atrophie d'un nombre plus ou moins considérable de fibres radiculaires postérieures, explique donc bien l'hypotonie musculaire dans le tabès.



Fig. 180.



Fig. 181.

Section des racines postérieures de la patte droite. Hypotonie.

L'*atrophie* des muscles ne survient que tardivement. On l'attribue généralement à des névrites périphériques.

L'*ataxie* doit être considérée comme la conséquence physiologique immédiate de l'abolition de la *sensibilité profonde* jointe à l'*hypotonie* des muscles. La diminution de la sensibilité *cutanée* ne joue dans ce phénomène qu'un rôle tout à fait secondaire. Il existe, en effet, des tabétiques atteints d'ataxie manifeste sans troubles bien apparents de la sensibilité cutanée. La diminution de la sensibilité cutanée intervient pour une part dans l'hypotonie des muscles et ainsi, indirectement, dans les phénomènes ataxiques. L'ataxie n'est, en effet, rien d'autre que l'absence de coordination lors des mouvements volontaires.

La coordination des mouvements est un phénomène très complexe. Pour qu'un mouvement un peu compliqué puisse s'exécuter normalement, il faut qu'une innervation motrice soit lancée, par le système nerveux central, dans tous les muscles qui interviennent, à quelque degré que ce soit, dans l'exécution de ce mouvement. Il faut de plus que cette innervation motrice soit exactement dosée, afin que chaque muscle reçoive la quantité d'innervation en rapport étroit avec la part qu'il prend dans le mouvement à effectuer. Il faut plus encore : tout mouvement nécessite pour pouvoir se produire le raccourcissement des muscles actifs ou protagonistes, et le relâchement correspondant des muscles passifs ou antagonistes. A côté

donc de l'action excitante ou positive que les centres nerveux exercent sur les muscles protagonistes, il doit se produire une action inhibitrice ou négative de ces centres sur les muscles antagonistes. Cette action de relâchement du tonus normal d'un côté doit marcher de pair avec l'action d'exagération du tonus normal de l'autre côté.

Certains éléments coordinateurs des mouvements existent dans la moelle épinière. On en trouve la preuve dans l'étude des mouvements réflexes. Pour les *réflexes simples* (réflexes tendineux et réflexes cutanés supérieurs) il n'y a pas de coordination, parce que leur production ne nécessite la contraction que d'*un seul muscle*. Ce sont des *réflexes mono-musculaires*. Il en est tout autrement pour les réflexes cutanés inférieurs qui sont *polymusculaires*. On les observe le mieux dans les cas de lésion transversale de la moelle cervicale. Dans ces cas la coordination peut être telle, chez les animaux, que le mouvement réflexe reproduit à s'y méprendre le mouvement de trot ou le mouvement de galop. Cette coordination médullaire est la conséquence directe de l'organisation interne de la moelle.

Pour les *mouvements volontaires* la coordination doit être plus complète encore. De plus, cette coordination des mouvements n'est pas une faculté inhérente à la structure anatomique du système nerveux. C'est une faculté acquise lentement et laborieusement par l'éducation et par l'exercice.

Les enfants pendant les premiers mois de la vie sont des ataxiques : leurs mouvements volontaires sont incoordonnés, ils manquent le plus souvent le but à atteindre. Ce n'est qu'avec beaucoup de peine qu'on leur apprend à coordonner certains groupes musculaires de manière à exécuter des mouvements réguliers ayant un but déterminé : mouvements de préhension pour les membres supérieurs, mouvements de la marche pour les membres inférieurs. Plus tard encore, à n'importe quel âge, tout mouvement coordonné nouveau exige une nouvelle éducation : le temps nécessaire pour apprendre à parler, à écrire, à toucher du piano, à jouer du violon, à monter à bicyclette, etc., en sont des preuves manifestes.

Grâce à l'exercice, on pense qu'il se forme dans notre système nerveux pour chaque mouvement coordonné nouveau, des associations anatomiques et surtout des associations fonctionnelles entre certains groupes de neurones moteurs. Dès que ces associations existent, le mouvement cesse en quelque sorte d'être volontaire pour devenir plus ou moins automatique. Ces diverses associations sont sous la dépendance d'un centre nerveux supérieur, localisé dans le cervelet. Aussi le cervelet est-il considéré comme l'organe de coordination des mouvements. On comprend, dans ces

conditions, qu'une lésion du cervelet puisse entraîner de l'ataxie. Mais dans le tabès le cervelet est intact et cependant l'ataxie existe. A quoi faut-il dès lors l'attribuer?

L'éducation des mouvements a été faite chez l'enfant dans des conditions anatomiques et physiologiques parfaitement déterminées.

Grâce aux fibres de sensibilité profonde renfermées dans les racines postérieures, l'enfant, en exécutant des mouvements, a été renseigné à chaque instant sur la position respective de ses différents segments de membre; c'est soutenu par ces renseignements qu'il a appris à exécuter des mouvements coordonnés.

De plus, grâce aux excitations amenées par *toutes* les fibres des racines postérieures (fibres de sensibilité cutanée et fibres de sensibilité musculaire) et transmises d'une façon permanente aux cellules motrices des cornes antérieures, les muscles périphériques se trouvent, chez lui, dans un état déterminé de demi-contraction qui constitue leur *tonus normal*. C'est avec des muscles en tonus normal que l'enfant s'est exercé et s'est éduqué.

A la base de notre éducation motrice se trouvent donc le *tonus normal des muscles* et le *sens des attitudes segmentaires* nous renseignant sur la position respective de nos différents segments de membre.

Pendant vingt, trente ou quarante ans notre système nerveux fonctionne dans les mêmes conditions et exécute des mouvements coordonnés. Et voilà que, chez le tabétique, brusquement, dans l'espace de quelques mois, à son insu, le tonus diminue dans certains groupes de muscles tandis qu'il reste normal dans d'autres; voilà que, dans le même espace de temps, les renseignements fournis sur la position respective des différents segments de membre font défaut. Quoi d'étonnant que, dans ces conditions, les mouvements exécutés ne s'appliquent plus au but à atteindre, perdent leur coordination normale, deviennent incoordonnés! Mettez entre les mains du meilleur artiste un instrument dont les cordes sont relâchées à son insu, quel que soit son talent, il jouera faux ou il ne jouera pas du tout. Il en est de même du tabétique. Son système nerveux a beau lancer, pour faire un mouvement volontaire, la même impulsion motrice qu'antérieurement dans les muscles à contracter ou à relâcher, le mouvement qui en résultera sera incoordonné: d'abord parce que, à cause de l'hypotonie, les muscles protagonistes se contracteront trop peu, les muscles antagonistes se relâcheront trop; ensuite parce que le malade sera dans l'impossibilité de contrôler le degré de déplacement de ses membres par suite de la suppression de la sensibilité profonde. Pendant vingt, trente ou quarante ans, avec un système nerveux normal, il a marché comme un homme normal

exécutant des mouvements parfaitement coordonnés. Maintenant il fait des faux pas, il lance les pieds et les jambes dans tous les sens, il est incoordonné dans ses mouvements, il est et il doit être ataxique.

L'ataxie est donc due à l'hypotonie des muscles et au déficit survenu dans la sensibilité profonde. Si l'on comprend bien le mécanisme de cette ataxie, on comprend par le fait même pourquoi la vue peut la diminuer dans une certaine mesure. Tous les tabétiques savent cela par expérience. Aussi, pendant la marche, regardent-ils toujours leurs pieds, pour suppléer dans une certaine mesure par la vue à l'absence des renseignements fournis par la sensibilité profonde.

On comprend aussi pourquoi une éducation nouvelle, ou la rééducation des mouvements, peut devenir une méthode de traitement. Par la rééducation on ne corrige ni l'état d'hypotonie des muscles, ni le déficit survenu dans la sensibilité profonde, mais on apprend au malade à se passer du sens des attitudes segmentaires et à exécuter des mouvements coordonnés avec des muscles en état d'hypotonie.

Troubles trophiques. La physiologie pathologique des ostéopathies, des arthropathies et du mal perforant est plus obscure. Quelques auteurs ont voulu y trouver une preuve en faveur d'une lésion quelconque des cellules des cornes antérieures de la moelle. Mais cela n'est encore qu'une hypothèse. D'autres ont voulu les attribuer à des névrites périphériques. Mais cette opinion est difficile à admettre vu que ces troubles font généralement défaut dans les névrites véritables.

Il y a cependant un fait qui mérite de fixer l'attention : les arthropathies, comme les fractures spontanées et le mal perforant, s'observent dans deux affections nerveuses, le tabès et la syringomyélie, qui toutes deux sont dues avant tout à des lésions des fibres de sensibilité. De là à admettre que les fibres de sensibilité jouent un certain rôle dans le mécanisme de ces troubles trophiques, il n'y a qu'un pas, bien que la nature de ce rôle nous échappe complètement. On ne doit cependant pas oublier que, dans les troubles trophiques des muscles consécutifs à des lésions articulaires, qu'on désigne sous le nom d'atrophie abarticulaire, les fibres de sensibilité jouent également le principal rôle.

Traitement.

Dans le traitement du tabès il faut distinguer entre le *traitement causal* et le *traitement symptomatique*.

Traitement causal. Comme la cause du tabès est incontestablement la syphilis, le traitement causal par excellence serait donc le traitement antisyphilitique. Ce traitement a été préconisé. Les résultats obtenus ne paraissent pas très favorables. Aussi, se basant sur le peu d'effets de ce traitement, beaucoup d'auteurs se refusent-ils à reconnaître le tabès comme une maladie syphilitique. Elle ne serait pas due directement

au spirochète, mais à la toxine produite par ce spirochète, toxine sur laquelle le traitement antisyphilitique n'aurait aucune influence.

On ne peut pourtant pas attacher une importance exagérée aux insuccès du traitement spécifique, car, pour juger de son effet réel, il faut tenir compte des lésions tabétiques au moment même où l'on institue le traitement. Quand on prend un tabétique à la période ataxique, alors qu'il existe depuis longtemps des lésions graves et irréparables — lésions des racines et des cordons postérieurs se traduisant par des symptômes de déficit — il n'y a rien d'étrange à ce que le traitement mercuriel ne parvienne pas à faire disparaître ces symptômes. Les fibres nerveuses disparues et remplacées par du tissu de neuroglie sont disparues pour toujours et ni le mercure, ni l'iodure ne jouissent de la propriété de les faire revenir. Tout ce que l'on peut demander alors au traitement antisyphilitique, c'est de maintenir le *statu quo* et de prévenir des aggravations ou des complications.

Pour avoir le droit d'espérer des résultats favorables avec le traitement antisyphilitique, il faut donc l'appliquer au début, à l'époque préataxique; non pas dans le but de faire revenir des symptômes de déficit tels que l'abolition du réflexe rotulien ou du réflexe pupillaire, mais bien dans celui de faire disparaître des symptômes d'excitation ou d'irritation, comme les paresthésies et les douleurs lancinantes, et de prévenir l'évolution ultérieure de l'affection tabétique.

Le traitement antisyphilitique a consisté pendant longtemps dans un traitement mercuriel et un traitement ioduré combinés.

Comme traitement mercuriel on a renoncé définitivement aux frictions mercurielles et aux pilules de protoiodure, qui ont eu leur vogue mais qui ont été reconnues inefficaces. Le seul traitement mercuriel qui mérite de la confiance est celui qui consiste dans l'introduction du mercure dans l'organisme par injection intra-musculaire, soit des injections de sels solubles (benzoate, biiodure), soit des injections de sels insolubles (huile grise ou calomel).

La forme sous laquelle on introduit le mercure dans l'organisme paraît indifférente, la quantité de mercure introduite est tout. A cet effet il faut savoir que

l'huile grise renferme	14 p. c. de mercure
le calomel renferme	85 p. c. de mercure
le biiodure renferme	44 p. c. de mercure
le benzoate renferme	45 p. c. de mercure.

On injecte d'ordinaire tous les huit jours un centimètre cube d'huile grise, correspondant à 14 centigr. de mercure, ou 10 centigr. de calomel en suspension correspondant à 8,5 centigr. de mercure.

Comme ces injections de sels insolubles sont souvent très douloureuses et que, de plus, la résorption du mercure dans les tissus met un certain temps à se faire, beaucoup d'auteurs préfèrent les injections de sels solubles : tous les deux jours une injection de 3 centigr. de benzoate ou de biiodure, ce qui correspond à une injection hebdomadaire de 4,5 à 5 centigr. de mercure.

Les injections de sels insolubles se font par série de 6 à 8, avec interruption de deux ou trois mois pendant lesquels on recourt au traitement ioduré (1 à 2 gr. par jour). Les injections de sels solubles se font par série de vingt, avec interruption de plusieurs semaines pendant lesquelles on recourt également au traitement ioduré.

On a recommandé encore les injections d'*énésol* qui est du salicylarséniate de mercure.

Dans ces derniers temps on a conseillé soit de remplacer le traitement mercuriel par le traitement au salvarsan, soit de combiner les deux traitements. Les injections de salvarsan sont intraveineuses. On commence d'ordinaire, chez l'adulte, par une dose de 20 ou de 30 centigr., afin de juger de sa susceptibilité vis-à-vis du médicament. Si celui-ci est bien supporté on recommence une injection à dose plus forte au bout d'une huitaine de jours. Le nombre des injections à faire varie un peu d'après les auteurs. Quant aux résultats obtenus, les uns estiment que le remède de Ehrlich donne des améliorations manifestes ; les autres affirment que les résultats obtenus ne sont pas plus favorables que ceux donnés par le traitement mercuriel. Personnellement, je n'ai obtenu de résultats favorables que dans de rares cas, aussi bien avec le traitement mercuriel qu'avec le traitement arsénical. J'estime toutefois, vu l'absence complète de tout autre traitement efficace, qu'au début d'un tabès, chez un ancien syphilitique dont le traitement mercuriel n'a pas été assez énergique, on est en droit d'y recourir, de même qu'au traitement par le salvarsan ou le néo-salvarsan. Le traitement mercuriel demande cependant de la part du médecin certaines précautions. Avant de l'instituer il doit faire examiner la bouche du malade par un dentiste et faire soigner les dents malades qui pourraient être le point de départ d'une gingivite. Il doit, de plus, mettre le malade en garde contre une gingivite possible et suspendre le traitement à la moindre apparence d'intoxication. Il doit, de plus, observer les reins, de temps en temps analyser l'urine et suspendre le traitement à la moindre apparition d'albumine. Il doit encore surveiller le *poids* du malade et la température.

Traitement symptomatique. Avant tout il faut conseiller une vie calme, sans excès aucun ni d'alcool, ni de tabac, ni dans la sphère génitale. Quand le tabès a une tendance à évoluer rapidement il

faut même conseiller le repos au lit pendant plusieurs jours.

Contre les troubles sensitifs du tabès, les paresthésies et les douleurs lancinantes, on peut instituer un traitement électrique, hydrothérapique ou médicamenteux.

Le traitement électrique peut consister soit dans la *galvanisation de la colonne vertébrale* (une large électrode est placée aux deux extrémités de la colonne et on laisse passer, pendant quinze à vingt minutes, un courant de 8 à 12 milliampères), soit dans la faradisation des nerfs et des muscles (brosse faradique).

Comme traitement hydrothérapique on peut recourir aux bains tièdes (30 degrés). Ces bains doivent être courts (quatre ou cinq minutes au début pour aller progressivement jusque dix à douze minutes), et être suivis d'un repos au lit de une à deux heures. Ils se donnent à raison de quatre par semaine, pendant quatre à cinq semaines.

Comme traitement médicamenteux on peut prescrire les nervins ordinaires : antipyrine, phénacétine, exalgine, salicylate de soude. Le pyramidon à dose de 50 ou 60 centigr., une ou deux fois par jour, paraît exercer une influence toute spéciale sur les crises lancinantes, au moins à en juger par les déclarations de quelques-uns de nos malades. Il en est de même de l'aspirine.

On ne doit et on ne peut recourir à la morphine qu'en cas d'absolue nécessité.

Contre les crises gastriques on peut prescrire de l'eau chloroformée, de la cocaïne, des perles d'éther, puis une préparation mentholée connue sous le nom de *coryfin*, dont on donne 8 à 10 gouttes sur un morceau de sucre une ou deux fois par jour. L'administration par la bouche d'adrénaline au millième (3 à 5 *gouttes* trois fois par jour) nous a donné quelques résultats.

Dans les cas excessivement graves et tenaces on peut recourir à la *section* bilatérale des *racines postérieures* du 7e au 10e nerf dorsal (opération de Foerster), soit section intradurale des racines postérieures seules, soit section extradurale des racines antérieures et postérieures, ce qui entraîne la paralysie, sans gravité aucune, des muscles intercostaux correspondants. L'*arrachement* des *nerfs intercostaux*, qui a été proposé pour éviter les dangers de la laminectomie, ne peut donner des résultats sérieux qu'à la condition que la rupture du nerf se fasse dans le voisinage du trou de conjugaison, afin d'amener l'interruption des rameaux communicants par où se rendent à la moelle les fibres de sensibilité provenant des viscères. Mais, dans ces conditions, l'arrachement violent des nerfs intercostaux expose à des lésions médullaires directes.

Dans l'intervalle des crises il convient de nourrir abondamment le malade.

Contre les troubles urinaires on recommande l'ergot de seigle (30 centigr. trois fois par jour pendant trois jours consécutifs sur sept), des injections de strychnine, ou bien encore des injections de pituitrine.

Comme traitement efficace paraissant agir sur les douleurs lancinantes et les troubles urinaires, certains auteurs recommandent l'extension de la colonne vertébrale.

Enfin l'ataxie se laisse combattre par la méthode de Frenkel qui consiste essentiellement dans la rééducation des mouvements. Le malade doit apprendre à nouveau à exécuter les mouvements dont il a besoin pour les actes les plus ordinaires dans la vie courante, tels que se tenir debout, marcher, se lever et s'asseoir, prendre des objets, etc.

D) **MALADIES DUES A UNE LÉSION DU CORDON LATÉRAL.**

Le cordon latéral de la moelle épinière renferme essentiellement trois espèces de fibres nerveuses : 1° des fibres longues descendantes formant la zone pyramidale (fig. 182, 1) ; 2° des fibres longues ascendantes occupant la zone marginale du cordon latéral où elles constituent le faisceau de Flechsig, 4, et le faisceau de Gowers, 6 ; 3° des fibres courtes ou spino-spinales formant le faisceau fondamental, 5.

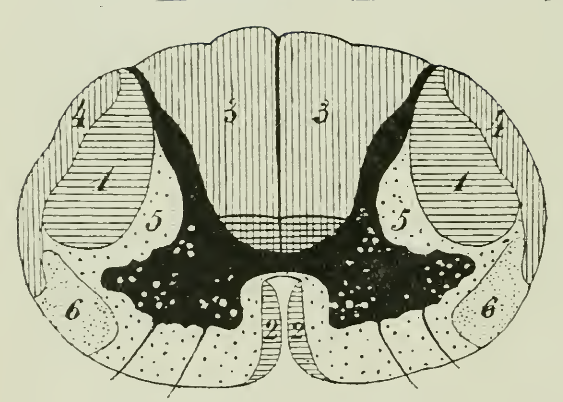


Fig. 182.

1. Zone pyramidale latérale.
2. Zone pyramidale antérieure.
3. Fibres radiculaires des cordons postérieurs.
4. Faisceau de Flechsig.
5. Faisceau fondamental du cordon latéral.
6. Faisceau de Gowers.

Les lésions systématisées du cordon latéral peuvent affecter ou les fibres de la zone pyramidale, ou les fibres de la zone marginale.

A) **Maladies dues à une lésion des fibres de la zone pyramidale.**

Anatomie.

La zone pyramidale latérale renferme des fibres *cortico-spinales*, des fibres *rubro-spinales* et des fibres *réticulo-spinales* (fig. 183).

Les *fibres cortico-spinales* proviennent de l'écorce grise qui recouvre les deux tiers ou les trois quarts supérieurs de la circonvolution

centrale antérieure, ainsi que la partie correspondante du lobule paracentral dans l'hémisphère du côté opposé.

Les *fibres rubro-spinales* proviennent du noyau rouge du côté opposé, situé à la partie supérieure du mésencéphale.

Les *fibres réticulo-spinales* proviennent de cellules éparpillées dans la formation réticulaire du pont de Varole.

Toutes ces fibres se terminent entre les cellules radiculaires de la corne grise antérieure de la moelle.



Fig. 183.
Fibres cortico-spinales. Fibres rubro-spinales et Fibres réticulo-spinales de la zone pyramidale latérale.

Physiologie.

Les *fibres cortico-spinales* interviennent dans le mécanisme de la *motilité volontaire*.

Elles exercent une influence *inhibitive* sur le *tonus normal des muscles*, sur les *réflexes tendineux* et sur les *réflexes cutanés inférieurs*.

Elles interviennent encore dans le mécanisme des *réflexes cutanés supérieurs* ou réflexes cutanés d'origine corticale, tels que le réflexe plantaire en flexion, le réflexe crémastérien et les trois réflexes abdominaux.

Les *fibres rubro-spinales* semblent intervenir également dans le *mécanisme des mouvements volontaires* et du *tonus normal des muscles*. Ce qui le prouve, c'est que dans les cas de paraplégie spastique, par mise hors de fonction des fibres cortico-spinales, la motilité volontaire persiste jusqu'à un certain degré dans les membres inférieurs, limitée seulement dans ses manifestations par l'hypertonicité ou la contracture des muscles. Si à la lésion des fibres cortico-spinales s'ajoute celle des fibres rubro-spinales, la paraplégie, de spastique qu'elle était, devient flasque en même temps que l'on voit survenir la perte complète de la motilité volontaire.

Elles jouent un certain rôle dans le *mécanisme des réflexes tendineux*. S'il n'est pas démontré, en effet, bien que hautement probable, que l'interruption de ces fibres entraine l'abolition des réflexes tendineux, il est cependant un fait clinique incontestable, c'est que l'abolition des réflexes tendineux remplace l'exagération de ces réflexes dans un grand nombre de cas de paraplégie flasque, alors qu'il y a à la fois lésion des fibres cortico-spinales et des autres

fibres descendantes des zones pyramidales parmi lesquelles les fibres rubro-spinales nous paraissent les plus importantes.

On ignore la valeur fonctionnelle des *fibres réticulo-spinales* et par conséquent les troubles que la lésion isolée de ces fibres peut entraîner.

Fibres cortico-spinales et fibres rubro-spinales dans le mécanisme de la motilité volontaire.

Les *fibres cortico-spinales* interviennent incontestablement dans le mécanisme de la motilité volontaire, surtout pour les muscles des extrémités des membres et pour les mouvements acquis lentement par l'éducation et par l'exercice. La part que ces fibres prennent à l'exercice de la motilité volontaire varie suivant que la lésion les intéresse dans le télencéphale et le diencéphale, ou bien dans la partie inférieure du pont de Varole, le myélencéphale et la moelle épinière.

En cas d'interruption de ces fibres *dans le cerveau* (substance blanche des hémisphères, écorce grise, ou capsule interne), la *paralysie* existe dès le début ; elle est complète et *flasque,* par *atonie* des muscles. Elle peut rester flasque d'une façon définitive, ou bien entraîner au bout de quelques semaines, à la suite d'un léger retour de la motilité volontaire, de la contracture dans certains groupes de muscles (contracture posthémiplégique). La paralysie est donc le symptôme initial, la contracture est le symptôme secondaire.

En cas d'interruption des fibres cortico-spinales dans la *moelle épinière,* la paralysie est *spastique* d'emblée, mais la contracture précède la paralysie. Le degré de la perte de motilité volontaire est en rapport avec le degré d'hypertonicité des muscles. Si on diminue cette hypertonicité, la motilité volontaire peut revenir dans une certaine mesure. Ici donc la spasticité ou la contracture est le symptôme initial ; c'est elle qui commande le degré de paralysie ou perte de la motilité volontaire.

Pour expliquer ces faits cliniques nous avons admis l'existence, dans le système nerveux, d'une double voie nerveuse : une voie motrice directe (cortico-médullaire), formée de fibres allant directement de l'écorce cérébrale à la moelle, et une voie motrice indirecte, cortico-ponto-cérébello-médullaire, formée de fibres cortico-protubérantielles, ponto cérébelleuses, cérébello-olivo-rubriques et rubro-spinales (fig. 184).

Dans la première partie de leur trajet, de l'écorce cérébrale jusqu'au pont de Varole, ces deux voies seraient fusionnées : toute lésion survenant le long de leur trajet coupera donc *toutes* les fibres motrices corticales produisant de la paralysie flasque (hémiplégie).

A partir du pont de Varole les deux voies se séparent pour se

retrouver dans le cordon latéral de la moelle épinière. Si les fibres cortico-spinales sont seules lésées, l'écorce cérébrale conserve son influence sur la moelle épinière par l'intermédiaire des fibres rubro-spinales, de là la persistance d'un certain degré de motilité volontaire dont l'exercice est limité par l'hypertonicité des muscles. Il y a donc absence de paralysie flasque et, dès le début, il y a spasticité des muscles des membres inférieurs augmentant au moment de la mise en jeu de la motilité volontaire. Si toutefois à la lésion des fibres cortico-spinales s'ajoute la lésion des fibres rubro-spinales, la paralysie des membres inférieurs sera complète et flasque.

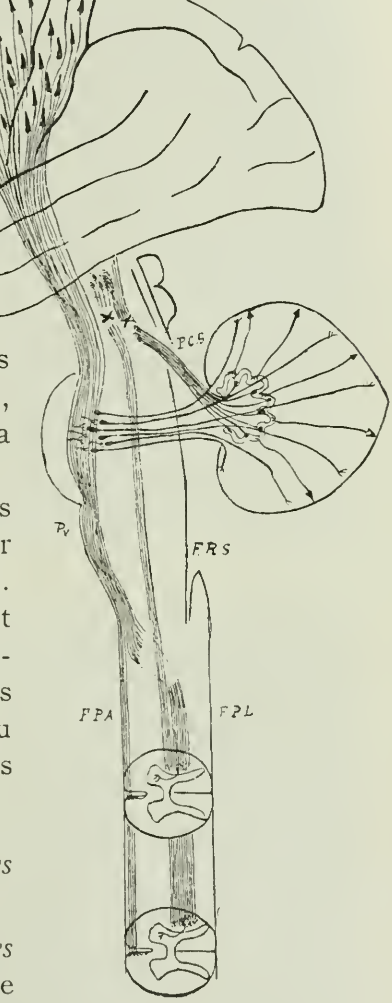


FIG. 184.
Voie cortico-médullaire directe et Voie cortico-médullaire indirecte passant par le cervelet.

Ces idées, que nous avons développées il y a longtemps déjà, sont loin d'avoir rallié l'opinion de tous les neurologistes. Nous croyons cependant qu'elles sont vraies et qu'elles permettent de comprendre, d'une façon très simple, les symptômes cliniques qui surviennent du côté de la motilité dans les différentes affections organiques de la moelle.

Fibres cortico-spinales et fibres rubro-spinales dans le mécanisme du tonus musculaire.

L'influence que les *fibres cortico-spinales* exercent sur la tonicité musculaire varie également d'après le siège de la lésion.

Lors d'une lésion destructive de ces fibres dans le *télencéphale* ou le *diencéphale*, la paralysie est *flasque*. Il y a donc perte complète du tonus normal des muscles ou *atonie*. Si, plus tard, la contracture survient dans certains groupes de muscles, elle aura toujours été précédée d'un certain degré de motilité volontaire, preuve incontestable qu'un certain nombre de fibres cortico-spinales auront récupéré leur fonctionnement normal. Comme nous le verrons

plus tard, à propos de l'hémiplégie, les muscles qui récupèrent un peu de leur motilité volontaire sont les fléchisseurs et les rotateurs internes au membre supérieur, les extenseurs et les rotateurs externes au membre inférieur. De là, chez l'hémiplégique, la contracture en flexion et en rotation interne au membre supérieur et la contracture en extension et en rotation externe au membre inférieur.

Pour nous, cette contracture post-hémiplégique est uniquement la conséquence physiologique de la prédominance d'action des muscles ayant récupéré un certain degré de motilité volontaire sur leurs antagonistes restant atteints de paralysie flasque. Ce qui le prouve, c'est que, dans les cas où il n'y a pas de retour à la motilité volontaire, la contracture post-hémiplégique fait défaut.

Si les fibres cortico-spinales sont interrompues le long de leur *trajet médullaire,* cette interruption n'entraîne pas de la paraplégie flasque, mais bien de la paraplégie spastique, ou plutôt de la spasticité à un degré variable dans les muscles des deux membres inférieurs. Cette spasticité des muscles met obstacle à l'exercice de la motilité volontaire. La paralysie qui en sera la conséquence variera donc d'un individu à l'autre; elle sera, de plus, en rapport étroit avec le degré de la contracture. Cette spasticité envahit *tous* les muscles à la fois, sans prédominance dans un groupe de muscles déterminé comme cela a lieu dans l'hémiplégie.

La contracture de l'hémiplégique est donc d'origine musculaire. La contracture du paraplégique est d'origine nerveuse. Elle est due à la persistance d'action des fibres rubro-spinales et peut-être de toutes les autres fibres descendantes (réticulo-spinales, vestibulo-spinales) qui existent dans le cordon antéro-latéral de la moelle. Ce qui le prouve, c'est que, dans les cas de lésion transversale *complète* de la moelle, la paraplégie est flasque et ne se complique jamais de contracture.

Ce qui prouve encore bien le mécanisme différent qui préside à la contracture de l'hémiplégique et à la contracture du paraplégique, c'est que la section des racines postérieures de la moelle, si elle diminue dans une certaine mesure la contracture de l'hémiplégique comme celle du paraplégique, n'a toutefois aucune influence sur la motilité volontaire chez le premier, alors que chez le paraplégique on voit cette motilité revenir au fur et à mesure que la contracture s'affaiblit.

Fibres cortico-spinales et fibres rubro-spinales dans le mécanisme des réflexes tendineux.

Théoriquement on peut admettre que tout muscle, dont le tendon est placé assez superficiellement pour pouvoir être

ébranlé par un choc brusque, peut être le siège d'une contraction réflexe.

Le nombre des réflexes tendineux doit donc être assez considérable. En réalité, dans les conditions normales, chez l'homme sain, il n'y a qu'un petit nombre de réflexes tendineux. Ce sont, aux membres inférieurs, le *réflexe rotulien* et le *réflexe achilléen;* aux membres supérieurs, le *réflexe tricipital* et le *réflexe radial,* ou réflexe du long supinateur.



Fig. 185.

Pour rechercher le *réflexe rotulien,* le plus simple est de mettre le malade dans la position assise, la jambe formant un angle obtus avec la cuisse, toute la plante du pied reposant sur le sol (fig. 185). Dans ces conditions on percute légèrement le ligament rotulien de préférence au niveau de sa moitié interne. Quand le réflexe est quelque peu accentué, on voit le pied exécuter un mouvement de glissement en avant par suite de la contraction brusque du muscle quadriceps. Quand le réflexe est normal, tout déplacement de la jambe peut faire défaut et la contraction se localiser uniquement dans la masse charnue du muscle. C'est là le motif pour lequel, dans un cas douteux, on doit toujours faire déshabiller complètement le malade et fixer son attention sur le muscle lui-même. Si, dans ces conditions, la contraction réflexe ne se produit pas, on doit, avant de conclure à l'abolition du réflexe rotulien, recourir au procédé conseillé par Jendrassik : on demande au malade de serrer fortement un objet dans les deux mains, ou bien, les mains étant accrochées l'une dans l'autre, d'exercer sur elles une traction vive (fig. 186), et cela dans le but de soustraire quelque peu les centres de la moelle



Fig. 186.

lombo-sacrée à l'influence inhibitive exercée par les fibres cortico-spinales. Pendant que le malade exécute cette manœuvre on percute le ligament rotulien : si la contraction réflexe ne se produit pas dans ces conditions c'est que le réflexe est réellement aboli.



Fig. 187.

Pour l'examen du *réflexe achilléen,* il faut placer le malade à genoux sur une chaise, les pieds débordant librement. On percute le tendon d'Achille un peu au-dessus du calcanéum (fig. 187). Le mouvement réflexe se manifeste par une contraction visible des deux muscles jumeaux et par un mouvement d'extension du pied sur la jambe.

Pour l'examen du *réflexe tricipital,* on laisse reposer le bras du malade dans la main gauche du médecin, immédiatement au-dessus du pli du coude, l'avant-bras pendant librement en formant avec le bras un angle droit (fig. 188). La percussion du tendon du triceps au-dessus de l'olécrâne produit une contraction réflexe dans le muscle, accompagnée souvent d'un léger mouvement d'extension de l'avant-bras.



Fig. 188.

Le *réflexe radial* consiste, après la percussion de l'extrémité inférieure du radius au-dessus de l'apophyse styloïde (point d'insertion du tendon du muscle long supinateur) (fig. 189), en un léger mouvement de flexion de l'avant-bras sur le bras par contraction du muscle biceps et du long supinateur, accompagné souvent d'un léger mouvement d'extension de la main par contraction des muscles radiaux.

Dans les cas d'*interruption des fibres cortico-spinales* soit dans l'encéphale (hémiplégie), soit dans la moelle épinière (paraplégie), on voit survenir une *exagération considérable des réflexes tendineux*. C'est en se basant sur la constance de ce fait clinique qu'on admet que, physiologiquement, les fibres cortico-spinales exercent sur les réflexes tendineux une action inhibitive ou modératrice. C'est la suspension de cette action inhibitive qui entraîne l'exagération de ces réflexes.

Cette exagération se manifeste d'une double façon :

1° par l'exagération plus ou moins considérable des réflexes tendineux existant chez l'homme normal : le réflexe rotulien, le réflexe achilléen, le réflexe tricipital et le réflexe radial ;

2° par l'apparition d'un grand nombre de réflexes tendineux nouveaux.



Fig. 189.

Exagération du réflexe rotulien. L'exagération de ce réflexe se manifeste par une contraction beaucoup plus vive du muscle quadriceps crural lors de la percussion du ligament rotulien. Cette contraction amène un mouvement brusque d'extension de la jambe. De plus, l'excitation du ligament rotulien, arrivée dans la moelle, ne se réfléchit pas uniquement sur le muscle quadriceps comme dans les conditions ordinaires. Elle semble se diffuser sur une certaine hauteur de la moelle et se réfléchir sur un certain nombre de muscles, amenant parfois, après l'extension brusque de la jambe, une série successive de relâchements et de contractions dans les muscles de la cuisse donnant naissance à une trépidation particulière de tout le membre, connue sous le nom de *trépidation épilepsoïde* ou *trépidation spinale*.

L'exagération du réflexe rotulien, quand elle est très prononcée, peut encore amener ce que nous avons appelé le *réflexe pendulaire* ou *mouvement pendulaire de la jambe*. Voici en quoi il consiste. Si, chez un homme normal, on place la partie inférieure de la cuisse sur le genou du médecin, en demandant au sujet de n'opposer aucune résistance, et que, après avoir soulevé la jambe et le pied on les laisse brusquement retomber, rien ne se produit du côté du muscle quadriceps crural. Mais si on examine de la même façon un malade

atteint d'exagération considérable des réflexes tendineux, on verra souvent que la chute du pied et de la jambe, tiraillant le ligament rotulien, amène une contraction réflexe du muscle quadriceps avec élévation brusque de la jambe. La contraction du muscle cessant, le pied retombe et le même phénomène recommence. On assiste ainsi à un balancement régulier du pied, véritable mouvement pendulaire, qui peut se répéter quinze, vingt ou trente fois en s'atténuant progressivement et qui est dû uniquement à l'exagération considérable du réflexe rotulien.

On peut encore, pour mettre cette exagération en évidence, examiner le malade dans la position horizontale, appliquer sa main immédiatement au-dessus de la rotule et produire un mouvement brusque d'abaissement de cette dernière. L'abaissement de la rotule produit la contraction réflexe du muscle. Si la main résiste légèrement au mouvement d'élévation de la rotule qui en est la conséquence, le réflexe se déclanchera une seconde et une troisième fois. On assistera ainsi à une véritable *danse de la rotule* appelée *clonus rotulien.*



Fig. 190.

Mais l'exagération du réflexe rotulien ne se manifeste pas seulement par une diffusion de l'ébranlement nerveux sur un grand nombre de muscles, de façon à transformer ce réflexe, monomusculaire dans les conditions normales, en un réflexe polymusculaire. L'exagération de ce mouvement réflexe résulte encore de ce fait que, pour le produire, il n'est pas indispensable de percuter exclusivement le ligament rotulien. La percussion du tendon d'insertion du muscle au-dessus de la rotule, de même que la percussion de la crête du tibia sur toute sa hauteur provoquent également une contraction réflexe dans le muscle quadriceps crural suivie de l'extension de la jambe.

Exagération du réflexe achilléen. La percussion du tendon d'Achille amène un mouvement d'extension brusque du pied. L'exagération du réflexe achilléen se traduit surtout par le phénomène clinique connu sous le nom de *clonus du pied.* Pour produire ce clonus, on examine le malade dans la position assise ou dans la position couchée, la jambe légèrement fléchie sur la cuisse, et immobilisée de la main gauche. On place alors la main droite sur la plante du pied, au niveau des articulations métatarso-phalangiennes, et on produit un mouvement brusque de flexion du pied (fig. 190). Le tendon d'Achille brusquement tiraillé provoque une contraction réflexe

du muscle triceps sural suivie d'un mouvement d'extension du pied. Si la main résiste légèrement à ce mouvement d'extension, cette résistance est suffisante pour provoquer, lors du relâchement du muscle, une nouvelle flexion passive du pied suivie à son tour d'une extension active. Cela se répète aussi longtemps que la main oppose à l'extension du pied une légère résistance. On voit dans ces conditions le pied exécuter une série continue de mouvements de flexion et d'extension, véritable *danse du pied*, connue sous le nom de *clonus*. Si on prend le graphique de ces secousses du muscle triceps sural, en inscrivant le déplacement du pied, on voit que toutes ces secousses se répètent avec une régularité parfaite, les déplacements du pied ont toujours la même amplitude et se répètent à des intervalles absolument réguliers (fig. 191 et 192).

Le clonus du pied est quelquefois suivi de la trépidation épileptoïde du membre inférieur.

Toutes ces manifestations réflexes peuvent même, dans certaines circonstances, paraître spontanées.

C'est ainsi que l'on voit parfois, quand le malade se met dans la position verticale, le clonus de la rotule se produire sans être provoqué, quelquefois même le clonus du pied. Celui-ci se produit encore plus facilement quand le malade, assis, ne touche le sol que par la pointe du pied.

Fig. 191.
Clonus du pied s'atténuant progressivement.

Comme *réflexes tendineux nouveaux* on peut signaler du côté des membres inférieurs : le *réflexe du biceps fémoral* par percussion du tendon dans le voisinage du genou, le *réflexe du demi-tendineux*, du *demi-membraneux*, du *droit interne* par percussion des tendons correspondants. La percussion du tendon d'insertion du *long adducteur*, au niveau de son tubercule d'insertion sur le fémur, est suivie non seulement d'un mouvement d'adduction de la cuisse du côté correspondant,

mais encore du mouvement d'adduction de la cuisse du côté opposé, véritable réflexe contralatéral.

Aux membres supérieurs l'exagération des réflexes tendineux se démontre par une contraction plus brusque lors de la production du *réflexe tricipital* et du *réflexe du long supinateur*. De plus, la percussion du tendon du *biceps brachial* au pli du coude, du *premier radial* et du *second radial* dans le voisinage de leur insertion métacarpienne, du muscle *fléchisseur commun des doigts* à la partie inférieure de l'avant-bras, produit une contraction dans les muscles correspondants. On peut même voir, dans certains cas particuliers, survenir le *clonus de la main* à la suite d'un mouvement brusque d'extension de la main sur l'avant-bras.

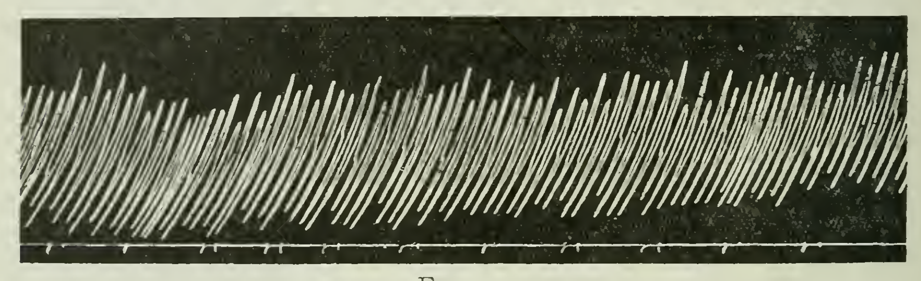


Fig. 192.
Clonus du pied : sept secousses par seconde.

On ignore encore quelle influence l'*interruption des fibres rubro-spinales* peut exercer sur les réflexes tendineux. Certains faits cliniques tendent à prouver que cette interruption serait suivie d'abolition des réflexes tendineux. Ce qui montre toutefois que ces fibres jouent un rôle important dans le mécanisme de ces réflexes, c'est que, dans les cas de lésion transversale de la moelle, quand, à côté de l'interruption des fibres cortico-spinales, il y a interruption de toutes les autres fibres descendantes et surtout des fibres rubro-spinales, tous les réflexes tendineux sont abolis. On peut d'ailleurs observer, dans certains cas cliniques, l'abolition des réflexes tendineux malgré la persistance des réflexes cutanés.

Fibres cortico-spinales et fibres rubro-spinales dans le mécanisme des réflexes cutanés.

On désigne sous le nom de *réflexes cutanés* les contractions réflexes survenant dans un ou plusieurs muscles à la suite de l'excitation de la surface cutanée.

Les réflexes cutanés se laissent subdiviser en deux groupes : les *réflexes cutanés supérieurs* et les *réflexes cutanés inférieurs*.

Réflexes cutanés supérieurs. Les *réflexes cutanés supérieurs* nécessitent, pour se produire, l'intégrité des fibres cortico-spinales. C'est pour ce motif qu'on les appelle *supérieurs*, ou mieux encore *réflexes d'origine corticale*. Ce sont : le *réflexe plantaire*, le *réflexe crémastérien* et les *réflexes abdominaux*.

Le *réflexe plantaire* consiste dans le mouvement de flexion des orteils (accompagné ou non de la contraction du muscle tenseur du fascia lata) à la suite de l'excitation de la plante du pied, soit par le bout de l'ongle, soit par le manche du marteau percuteur, soit par la pointe d'une épingle.

Le *réflexe crémastérien* consiste dans l'élévation brusque du testicule, par contraction du muscle crémaster, à la suite de l'excitation de la peau au niveau de la partie supérieure de la face antéro-interne de la cuisse. Cette élévation du testicule est accompagnée d'une dépression de la partie inférieure de la paroi abdominale, immédiatement au-dessus de l'arcade crurale, dépression due à la contraction réflexe de la partie inférieure des muscles larges de l'abdomen. Cette dernière contraction constitue à elle seule le mouvement réflexe chez la femme. Il en est de même en cas de cryptorchidie chez l'homme. On l'appelle alors le *réflexe inguinal*.

Le *réflexe abdominal* consiste dans la contraction réflexe des muscles larges de l'abdomen à la suite de l'excitation brusque de la peau entre le rebord costal et l'arcade crurale. Si on explore attentivement cette région, on constate que cette contraction réflexe varie d'après le niveau de l'excitation cutanée. On est arrivé ainsi à distinguer, de chaque côté, trois réflexes abdominaux, appelés *supérieur*, *moyen* et *inférieur*.

Le *réflexe abdominal supérieur* ou *épigastrique* consiste dans une dépression réflexe au niveau de l'épigastre, après l'excitation de la peau entre la cinquième côte et le rebord costal. Cette dépression est due à la contraction réflexe de la partie supérieure du muscle grand droit.

Le *réflexe abdominal moyen* se traduit par un déplacement de l'ombilic à la suite de l'excitation de la peau de chaqne côté de la région ombilicale.

Pour produire le *réflexe abdominal inférieur* on excite la peau dans la région inguino-abdominale et on voit survenir une contraction réflexe dans la partie correspondante des muscles abdominaux.

Cette subdivision des réflexes abdominaux est importante au point de vue pratique. Le centre médullaire de chacun de ces trois réflexes occupe un niveau différent dans la moelle épinière, de telle sorte que l'examen de ces réflexes peut devenir un élément impor-

tant pour établir un diagnostic de siège dans certaines affections médullaires.

Ces réflexes cutanés supérieurs nécessitent, pour pouvoir se produire, non seulement l'intégrité de l'axe réflexe périphérique correspondant, mais encore, et c'est là le point essentiel au point de vue de l'étude des paraplégies spastiques, l'*intégrité des fibres cortico-spinales*. Chaque fois donc que ces fibres cortico-spinales sont interrompues, les réflexes cutanés supérieurs sont *abolis,* et cela malgré l'intégrité des centres médullaires correspondants et des nerfs périphériques qui en proviennent. C'est ce que l'on voit survenir dans l'hémiplégie et surtout dans la paraplégie spastique.

Les réflexes cutanés supérieurs ont certains caractères qui les rapprochent des réflexes tendineux. D'abord, l'excitation, pour amener la contraction réflexe, doit se produire dans une région déterminée et toujours la même de la surface cutanée.

Ensuite la réaction motrice se localise toujours dans un muscle déterminé. Les réflexes cutanés supérieurs sont donc, chez l'homme normal, des réflexes *monomusculaires* comme les réflexes tendineux.

Réflexes cutanés inférieurs. Si on examine un homme atteint de paraplégie spastique, chez lequel les réflexes cutanés supérieurs que nous venons de décrire sont abolis et les réflexes tendineux exagérés, et que l'on explore la surface cutanée du pied ou de la jambe avec la pointe d'une épingle on verra, à chaque piqûre un peu vive de la peau, se produire un *mouvement brusque de retrait du membre inférieur.* Ce mouvement de retrait est un mouvement réflexe survenant à la suite d'une excitation cutanée, on doit donc le considérer comme un *réflexe cutané.* C'est un *réflexe cutané inférieur.* Il ne nécessite pour se produire que l'intégrité de l'arc réflexe périphérique. Ce qui le prouve, c'est qu'on le voit se produire dans tous les cas de lésion transversale plus ou moins complète de la moelle, alors que toutes les fibres descendantes et ascendantes qui relient la moelle aux centres nerveux supérieurs sont interrompues. Ce réflexe est donc d'origine purement médullaire. Il est la manifestation extérieure de la vie propre ou indépendante de la moelle, et il nous renseigne sur l'intégrité anatomique et fonctionnelle de la substance grise médullaire correspondante.

Ce réflexe cutané inférieur diffère des réflexes cutanés supérieurs par des caractères nettement tranchés :

1° pour le mettre en évidence on peut exciter la peau à n'importe quel niveau, pourvu que le point excité reçoive son innervation sensible de la partie de la moelle sous-jacente au siège de la lésion ;

2° la réaction motrice ne se localise pas dans un seul muscle,

mais elle intéresse plusieurs muscles à la fois de façon à produire un mouvement coordonné. C'est un réflexe polymusculaire;

3° l'intensité de la réaction motrice est en rapport étroit avec l'intensité de l'excitation. Il faut donc admettre que, arrivée dans la moelle, l'excitation s'y diffuse sur une certaine hauteur avant de se réfléchir sur un nombre variable de cellules radiculaires et par là sur un nombre variable de muscles.

Ces caractères expliquent l'immense variabilité des réactions motrices pouvant survenir dans ces conditions à la suite d'excitations cutanées. Toutes ces réactions motrices se réduisent plus ou moins à un même mouvement de retrait du membre inférieur, mouvement qui a plus ou moins les apparences d'un mouvement intentionnel de défense ou de fuite.

C'est pour ce motif que nous avons désigné encore les réflexes cutanés inférieurs sous le nom de *réflexes de défense.*

Une manifestation curieuse de cette réflectivité médullaire est celle consécutive à une excitation légère de la plante du pied. Alors que, dans les conditions normales, cette excitation est suivie d'un mouvement de flexion des orteils qui constitue le *réflexe plantaire normal,* on voit se produire, en cas de mise hors fonction des fibres corticospinales, un mouvement soit de flexion, soit d'extension, soit d'abduction des quatre derniers orteils accompagné d'une *extension lente et majestueuse du gros orteil* (fig. 193 et 194). C'est ce qu'on appelle le *signe de Babinski.* Si l'excitation cutanée est plus vive, l'extension du gros orteil s'accompagne du mouvement de défense ou de retrait du membre inférieur, consistant en une flexion du pied sur la jambe, de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin avec un léger mouvement d'abduction. La lenteur de cette extension réflexe du gros orteil et de son retour à la position initiale ressort clairement de l'examen du graphique reproduit dans la figure 195.

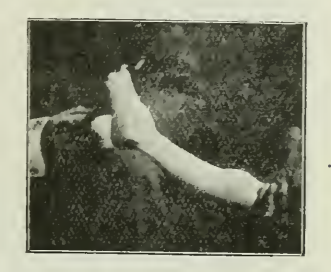






Fig 193.
Signe de Babinski dans un cas de maladie de Little.

Une réaction motrice du côté du pied consistant en flexion du pied sur la jambe, avec extension du gros orteil, peut survenir


Fig. 194. Signe de Babinski dans un cas de paraplégie spastique de l'adulte.

à la suite d'une friction énergique de bas en haut le long de la face interne du tibia C'est ce qu'on appelle le *signe de Oppenheim.*

Ces diverses manifestations médullaires sont bien la conséquence de l'interruption des fibres cortico-spinales. Ce qui le prouve, c'est qu'on les voit survenir non seulement dans la paraplégie, mais aussi dans l'hémiplégie. C'est en se basant sur ces faits cliniques que l'on a admis que, physiologiquement, les fibres cortico-spinales exercent une influence inhibitive sur les réflexes cutanés inférieurs.

Les *fibres rubro-spinales* et les autres fibres descendantes de la moelle épinière ne semblent pas jouer un rôle important dans le mécanisme de ces réflexes. Ce qui prouve toutefois que ces fibres interviennent dans une certaine mesure, c'est que si, dans la paraplégie spastique par suite de la mise hors de fonction des fibres cortico-spinales, les réflexes cutanés inférieurs y compris le signe de Babinski sont fortement exagérés, on voit ces réflexes s'affaiblir au fur et à mesure que la paralysie des membres inférieurs perd son caractère de spasticité pour se transformer en paraplégie flasque par mise hors de fonction des autres fibres descendantes des zones pyramidales.

Les fibres cortico-spinales interviennent donc dans le mécanisme de la motilité volontaire et dans le mécanisme des réflexes cutanés supérieurs. Elles exercent une influence inhibitive sur les réflexes tendineux, les réflexes cutanés inférieurs et sur le tonus musculaire.

Une question importante à résoudre serait celle de savoir si ces diverses fonctions appartiennent à toutes les fibres cortico-spinales, ou bien s'il existe, dans le faisceau cortico-spinal, des fibres anatomiquement différentes pour chacune de ces fonctions, absolument comme pour les fonctions de sensibilité il existe des fibres différentes pour le tact, la température, la douleur et le sens des attitudes segmentaires.

Cette question nous paraît impossible à résoudre dans l'état actuel de la science. Les faits cliniques que nous avons observés plaident toutefois en faveur de l'existence des fibres anatomiquement distinctes. Car s'il est vrai que, dans un cas classique de paraplégie spastique, on observe généralement de l'hypertonicité des muscles avec diminution de la motilité volontaire, exagération des réflexes tendineux et des réflexes cutanés inférieurs et abolition des réflexes cutanés supérieurs, on rencontre cependant des cas cliniques, dus à une lésion probable de la zone pyramidale latérale, dans lesquels le seul symptôme clinique du côté des membres inférieurs est l'*exagération des réflexes tendineux* allant jusqu'au clonus de la rotule et au clonus du pied : le tonus musculaire, la motilité

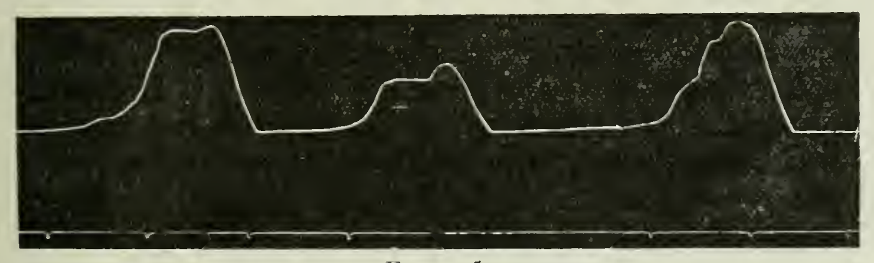


Fig. 195.
Graphique de l'extension du gros orteil.

volontaire et les réflexes cutanés supérieurs étant normaux. C'est ce que nous avons constaté tout récemment dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. Ce fait tendrait à prouver l'existence de fibres indépendantes exerçant une action inhibitive exclusivement sur les réflexes tendineux.

On peut rencontrer aussi l'*abolition des réflexes cutanés supérieurs*, l'*exagération des réflexes cutanés inférieurs avec signe de Babinski*, alors que les réflexes tendineux sont normaux de même que le tonus des muscles et la motilité volontaire. Ce qui plaiderait en faveur de l'existence de fibres cortico-spinales indépendantes pour le jeu des réflexes cutanés.

On peut rencontrer encore l'abolition complète de la motilité volontaire dans les membres inférieurs avec *atonie* des muscles, c'est-à-dire de la paraplégie flasque, avec abolition des réflexes cutanés supérieurs, exagération des réflexes cutanés inférieurs et *exagération des réflexes tendineux*. Cette exagération des réflexes tendineux dans des cas de paraplégie *flasque* prouve bien, ainsi que nous l'avons montré il y une quinzaine d'années, que l'exagération des réflexes tendineux ne marche pas de pair avec l'hypertonicité des muscles et ne peut pas être considérée comme un état imminent de contracture.

Pathologie.

La lésion isolée des fibres cortico-spinales pendant leur trajet médullaire entraîne, comme syndrome clinique, la *paraplégie spastique* appelée encore *tabès dorsal spasmodique*.

Ce syndrome peut s'observer dans un grand nombre d'affections organiques, systématisées ou diffuses, du système nerveux intéressant directement ou indirectement les fibres de la voie pyramidale. On peut le voir survenir :

1° au *début* d'une *compression de la moelle* quelle qu'en soit la cause (mal de Pott, cancer vertébral, subluxation d'une vertèbre, pachyméningite hypertrophique, tumeur intrarachidienne) ;

2° dans le cours de la *syringomyélie,* de la *sclérose en plaques* et de la *tumeur intramédullaire ;*

3° comme *reliquat* d'une *myélite* ou d'une *compression médullaire.*

4° il peut exister pour son compte comme conséquence d'une *lésion primitive des fibres cortico-spinales.* Il constitue alors une entité morbide connue sous le nom de *sclérose latérale primitive* ou *paraplégie spinale spastique* si elle survient chez l'adulte ; de *maladie de Little* si elle survient dès l'enfance.

Paraplégie spinale spastique de l'adulte ou sclérose latérale primitive.

Étiologie.

La sclérose latérale survient généralement entre l'âge de 20 à 40 ans. La cause est souvent inconnue. Dans plusieurs cas on peut incriminer la syphilis.

Anatomie pathologique.

Dans les cas arrivés à autopsie on a trouvé une dégénérescence primitive des faisceaux pyramidaux latéraux de la moelle. Dans le plus grand nombre de ces cas toutefois, dans lesquels le diagnostic *clinique* était incontestable, l'autopsie a montré qu'il s'agissait d'une lésion combinée. Nous avons observé récemment un homme de 45 ans, atteint depuis vingt-trois ans de paraplégie spastique sans aucun autre trouble, chez lequel, à l'autopsie, nous avons trouvé de la sclérose en plaques. Chez un autre il s'agissait d'un reliquat de myélite transverse. C'est en se basant sur ces faits que beaucoup d'auteurs contestent l'existence de la sclérose latérale comme entité morbide.



Symptomatologie.

L'évolution du mal est toujours lente. Les symptômes qui le caractérisent intéressent exclusivement les membres inférieurs. Le début est insidieux. Le malade commence par se plaindre de fatigue, de

lourdeur et de raideur tantôt dans un membre inférieur, tantôt dans les deux à la fois surtout après une marche un peu longue. Il accuse en même temps une certaine difficulté pour l'exécution des *mouvements volontaires*. Ces symptômes augmentent lentement au point que la difficulté et les troubles de la marche deviennent nettement visibles. La démarche est dite *spastique*. Le malade marche les jambes en extension dans les différentes articulations, il doit faire des efforts considérables pour avancer, pour fléchir les différents segments de membre ; la pointe du pied se détache difficilement du sol et accroche les moindres inégalités, aussi les semelles sont-elles souvent usées du côté de la pointe. Cette difficulté qu'il ressent à détacher la plante du pied se manifeste encore par un frottement caractéristique pendant la marche qui permet quelquefois de faire le diagnostic à distance, même sans voir le malade. Si on l'examine alors *objectivement*, on constate :

1° Une *diminution* notable *de la motilité volontaire* dans les membres inférieurs. Le malade a de la peine à remuer les orteils ou n'y parvient pas du tout, à fléchir et à étendre le pied sur la jambe et la jambe sur la cuisse. Cette difficulté paraît diminuer de l'extrémité vers la racine du membre. Les mouvements volontaires qui persistent sont souvent accompagnés de mouvements associés. C'est ainsi que la flexion volontaire de la jambe sur la cuisse s'accompagne de la flexion involontaire du pied sur la jambe par contraction du muscle tibial antérieur. Dans les cas graves, toute motilité volontaire peut être abolie dans toute l'étendue des deux membres inférieurs et le malade est cloué au lit, les membres inférieurs en hyperextension permanente.

Quand on le met debout, la contracture semble augmenter avec l'effort qu'il fait pour exécuter des mouvements ;

2° *L'exagération considérable du tonus musculaire*. La diminution de la motilité volontaire est la conséquence directe de l'hypertonicité musculaire. Cette contracture se manifeste par l'état objectif des muscles, qui sont durs et résistants à la palpation, et par la résistance considérable que l'on éprouve lors des mouvements passifs. Cette résistance aux mouvements passifs existe dans les différents segments de membre, aussi bien pour les mouvements de flexion que pour les mouvements d'extension et même pour les mouvements d'abduction de la cuisse, preuve manifeste que la contracture ne se localise pas dans certains groupes fonctionnels de muscles, mais indistinctement dans *tous* les groupes musculaires ;

3° *Une exagération considérable des réflexes tendineux* se manifestant par le *clonus du pied*, *le clonus de la rotule*, la *trépidation épileptoïde du*

membre inférieur et quelquefois le *mouvement pendulaire de la jambe.* Elle se manifeste encore par l'apparition du réflexe du demi-tendineux, du demi-membraneux, du droit interne, du long adducteur et du biceps fémoral ; quelquefois même par la contraction réflexe du muscle quadriceps crural suivie de l'extension de la jambe sur la cuisse lors de la percussion de la crête du tibia ;

4° *L'abolition des réflexes cutanés supérieurs :* le réflexe plantaire en flexion, le réflexe crémastérien et les réflexes abdominaux ;

5° *L'exagération des réflexes cutanés inférieurs* se traduisant par le signe de Babinski et le mouvement de retrait du membre inférieur lors de l'excitation un peu vive de la plante du pied. Le signe de Babinski ou le relèvement du gros orteil se produit souvent d'une façon, en apparence, spontanée. Le moindre frôlement de la jambe ou du pied produit cette extension. De là la difficulté que les malades accusent quelquefois pour mettre les bas ou les bottines à cause de l'extension à ce moment du gros orteil. On observe même quelquefois l'extension permanente du gros orteil constituant ce que l'on peut appeler le signe de Babinski permanent.

Comme *symptômes négatifs*, ayant quelque valeur au point de vue du diagnostic, on peut signaler :

a) l'absence d'atrophie musculaire et de réaction de dégénérescence par suite de l'intégrité des neurones moteurs périphériques ;

b) l'absence de douleurs et de troubles objectifs de la sensibilité par suite de l'intégrité des neurones sensibles périphériques et des voies longues ascendantes des cordons postérieurs et des cordons latéraux ;

c) quant aux troubles vésicaux, rectaux et génitaux, si fréquents dans les affections médullaires, ils sont généralement peu accentués et peuvent même totalement faire défaut.

Marche, durée et terminaison.

La sclérose latérale proprement dite peut durer dix, vingt ou trente ans avec la même symptomatologie. C'est ainsi que nous avons examiné il y a quelque temps un malade atteint de paraplégie spinale spastique présentant actuellement le même tableau clinique que celui relevé par écrit par Charcot il y a plus de vingt ans.

Dans le plus grand nombre des cas cependant la paraplégie spastique, telle que nous venons de la décrire, n'existe que transitoirement ; elle est le symptôme initial, la manifestation clinique du début d'une affection plus grave telle que la sclérose en plaques, ou la compression médullaire ; ou bien elle survient dans le cours de la syringomyélie ou de la sclérose latérale amyotrophique, ou bien encore elle forme le reliquat d'une myélite plus ou moins transversale ou d'une compression médullaire dont la cause initiale est guérie.

Diagnostic.

Au début le diagnostic complet est impossible. On se contente de porter le diagnostic *clinique,* ou *symptomatique,* de *paraplegie spastique* aussi longtemps que les troubles moteurs forment à eux seuls tout le tableau clinique.

Pour arriver à un diagnostic *anatomique* ou *causal,* il faut rechercher s'il n'existe pas :

1° des symptômes de *compression médullaire :*

a) par *mal de Pott :* celui-ci se laisse reconnaître par une *déformation de la colonne vertébrale* dans les cas avancés et par une *immobilité relative* d'une partie de la colonne vertébrale dans l'ostéite tuberculeuse au début ; par la douleur à la pression ou à la percussion au niveau de l'apophyse épineuse d'une ou de plusieurs vertèbres ; par de la douleur en ceinture due à la compression des racines postérieures dans le voisinage de la vertèbre malade ; par l'existence de lésions tuberculeuses ailleurs et par un état fébrile léger plus ou moins permanent.

b) par *cancer vertébral.* Ici le diagnostic est plus facile, vu que le cancer de la vertèbre est toujours secondaire ; il survient donc tardivement, deux ou trois années après une autre affection cancéreuse. De plus, il y a déformation de la colonne vertébrale intéressant plusieurs vertèbres voisines, en même temps que des douleurs en ceinture dues à la compression des racines postérieures.

c) par *pachyméningite cervicale hypertrophique*, mais ici, il y a, au début, raideur et douleur de la nuque ainsi que des irradiations douloureuses dans le domaine du nerf cubital et du nerf médian.

d) par *tumeur,* dont le début se caractérise soit par des douleurs en ceinture, soit par des paresthésies dans les membres inférieurs ;

2° des symptômes de *syringomyélie* tels que des troubles caractéristiques dans la sensibilité cutanée et des troubles trophiques dans les petits muscles de la main ;

3° des symptômes de *sclérose en plaques :* du tremblement intentionnel, du nystagmus, des troubles de la parole dont le plus fréquent est la parole scandée ; ou bien des troubles fugaces antérieurs tels que troubles optiques, paralysies oculaires transitoires, etc.

Si la paraplégie spastique a duré un certain temps, le diagnostic différentiel deviendra plus facile, vu que, dans les cas de compression médullaire, de syringomyélie et de clérose en plaques, la lésion anatomo-pathologique est progressive de telle sorte qu'aux troubles moteurs de la paraplégie spastique viendront s'ajouter bientôt des troubles vésicaux (difficulté pour uriner, retard de la miction, rétention, faiblesse du sphincter), des troubles rectaux (constipation) et

des troubles génitaux surtout caractérisés par l'affaiblissement du sens génital; ensuite des troubles objectifs de la sensibilité qui permettront bientôt de faire un diagnostic de siège.

Si ces troubles ne surviennent pas, le diagnostic clinique de paraplégie spastique deviendra, par exclusion, avec plus ou moins de probabilité, un diagnostic anatomique.

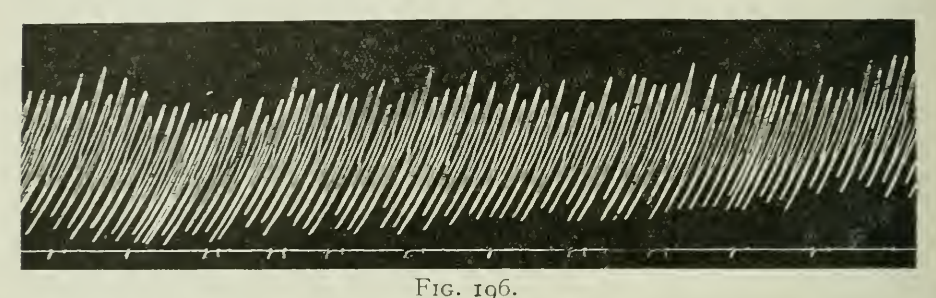


Fig. 196.

Vrai clonus du pied : sept secousses par seconde.

A côté de ces différentes affections organiques qui peuvent se présenter sous forme de paraplégie spastique, on doit encore, dans certains cas, penser à la possibilité d'une paraplégie spastique *hystérique*. Ici le début est généralement brusque:la paralysie survient à à la suite d'une émotion profonde ou d'une crise d'hystérie. La

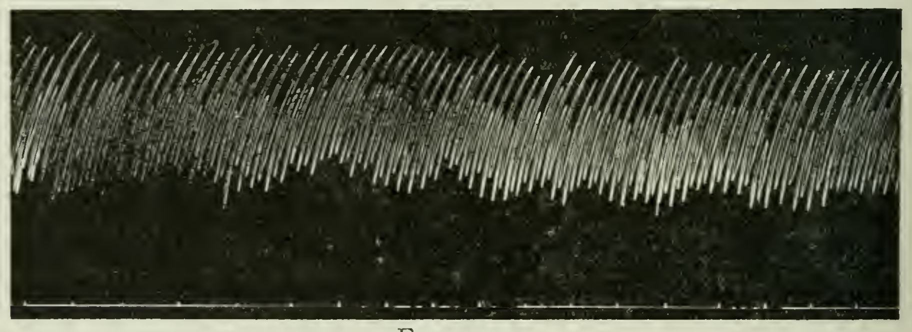


Fig. 197.

Graphique d'un faux clonus dans un cas de paraplégie hystérique.

contracture est très difficilement réductible et présente ce caractère spécial qu'elle augmente d'intensité avec les efforts que l'on fait pour la vaincre. Les réflexes tendineux peuvent être normaux ou exagérés. On peut même, dans de rares cas, voir survenir le clonus du pied. Mais il s'agit alors souvent d'un *faux clonus*, se différenciant du clonus vrai par une variation dans l'amplitude des secousses et dans la rapidité avec laquelle elles se suivent. Souvent ce caractère différentiel est difficile à saisir par le seul examen clinique, aussi, dans le doute, faut-il recourir à un tracé graphique (fig. 196 et 197).

Les réflexes cutanés inférieurs *peuvent* être exagérés au point de produire le signe de Babinski, mais les réflexes cutanés supérieurs persistent. On trouve des anesthésies cutanées caractéristiques qui ne sont en rapport ni avec une lésion des nerfs, ni avec une lésion de la moelle. De plus, le commémoratif révèle l'existence de troubles hystériques antérieurs : la boule hystérique et les crises convulsives.

Pronostic.

Le pronostic de la paraplégie spinale spastique, en tant qu'on peut la considérer comme une sclérose primitive des cordons latéraux, n'est pas grave.

Traitement.

La sclérose latérale primitive est dans certains cas d'origine syphilitique. Si donc des symptômes de syphilis existent ailleurs, ou bien si la réaction de Wassermann est positive dans le sang ou dans le liquide encéphalo-rachidien, il est tout indiqué d'instituer un traitement antisyphilitique.

A défaut de traitement causal, il faut recourir à un traitement symptomatique. On conseille, à cet effet, des révulsifs le long du dos et notamment l'application souvent répétée de pointes de feu, puis la galvanisation de la colonne vertébrale.

Pour combattre la contracture on prescrit des bains salés chauds, en conseillant aux malades de faire dans le bain des mouvements actifs ; puis des injections sous-cutanées de chlorhydrate d'hyoscine en commençant par des doses faibles de deux dixièmes de milligramme.

Quand la contracture est très prononcée on peut recourir à une intervention opératoire consistant essentiellement dans la radicotomie postérieure sur laquelle nous reviendrons plus loin.

Paraplégie spastique congénitale ou maladie de Little.

A côté de la paraplégie spinale spastique de l'adulte, qui est une paraplégie *acquise,* il existe une paraplégie spastique *congénitale* connue sous le nom de maladie de Little. Cette paraplégie spastique peut se présenter sous deux formes distinctes : la *forme spinale* ou *maladie de Little proprement dite* et la *forme cérébrale* appelée encore *diplégie cérébrale.*

A. FORME SPINALE.

Étiologie.

Cette forme spéciale de paraplégie spastique congénitale survient d'ordinaire chez les enfants nés avant terme. La naissance avant terme ne constitue cependant pas la cause unique. D'abord tout enfant né avant terme ne présente pas la maladie de Little.

Ensuite on peut observer la paraplégie spastique chez des enfants nés à terme dans un accouchement facile. La naissance avant terme ne constitue donc qu'une cause prédisposante La cause réelle semble être une intoxication existant chez les parents, l'alcoolisme ou la syphilis, intoxication qui elle-même a été la cause de la naissance précoce.

Anatomie pathologique.

On peut admettre que la cause de la maladie réside dans un arrêt de développement des fibres cortico-spinales. On sait, en effet, que, dans le développement ontogénétique de l'homme, les fibres cortico-spinales se développent les dernières. Ce sont les seules fibres de la moelle épinière qui, au moment de la naissance, sont encore dépourvues d'une gaine de myéline.

Ce qui semble plaider en faveur de cette opinion, et contre une lésion destructive survenue en un point quelconque du trajet de ces fibres, ce sont les faits suivants :

1° l'absence de symptômes cérébraux : idiotie, troubles du langage, strabisme, épilepsie, déformations craniennes;

2° la marche lentement progressive vers la guérison, ce qui ne s'expliquerait pas si réellement les fibres cortico-spinales étaient détruites;

3° la fréquence très grande de la naissance avant terme dans l'étiologie de cette affection;

4° la relation qui semble exister entre l'étendue des symptômes et l'importance de la naissance avant terme. Il résulte, en effet, des observations cliniques que, chez les enfants nés à huit mois, les troubles moteurs n'existent que dans les membres inférieurs; chez les enfants nés à sept mois, la contracture musculaire envahit les membres supérieurs et les membres inférieurs; tandis que chez les enfants nés plus tôt encore, vers six mois et demi, les muscles du cou et de la nuque sont également envahis;

5° enfin la marche progressive vers la guérison : on constate, en effet, que l'amélioration progresse des membres supérieurs vers les membres inférieurs comme si réellement les fibres cortico-spinales, un moment arrêtées dans leur marche descendante, avaient repris leur croissance en établissant la connexion cortico-médullaire avec la moelle cervicale beaucoup plus facilement et plus rapidement qu'avec la substance grise de la moelle lombo-sacrée.

Symptomatologie.

Motilité volontaire et tonus des muscles. Bien que congénitale, l'état spastique des membres inférieurs ne se révèle qu'à l'époque des

mouvements volontaires. Il est, en effet, d'observation constante que, même chez l'adulte, la spasticité des muscles augmente lors de l'exécution des mouvements volontaires.

Les parents s'aperçoivent alors que les membres inférieurs sont raides et se fléchissent difficilement dans les différentes articulations. L'enfant est dans l'impossibilité absolue de marcher. Par la contracture énergique des adducteurs, les cuisses sont appliquées l'une contre l'autre et les genoux se touchent, les jambes sont un peu écartées, les pieds sont tournés en dedans par leur pointe (fig. 198). Quand l'enfant veut marcher il se produit une extension





Fig. 198.

énergique du pied sur la jambe de telle sorte qu'il marche véritablement sur la pointe des pieds. De plus pendant la marche les genoux glissent au devant l'un de l'autre et les pieds se croisent, rendant la marche, même soutenue, impossible.

Quand la contracture est fortement prononcée l'enfant est dans l'impossibilité de se tenir assis sur une chaise, les jambes sont maintenues en extension sur les cuisses, les pieds tournés en dedans. Par la contracture des muscles lombo-sacrés l'enfant menace à chaque instant de glisser de la chaise.

Les mouvements volontaires sont très limités à cause de l'état hypertonique des muscles.

La raideur musculaire est tellement forte que les mouvements passifs sont impossibles et que l'enfant se laisse manipuler comme un bloc rigide.

Réflexes tendineux. Les réflexes tendineux sont souvent supprimés

en apparence par suite de la contracture des muscles. Si on les examine toutefois dans un moment de relâchement relatif, on observe l'exagération des réflexes rotuliens et le clonus du pied.

Réflexes cutanés. Les réflexes cutanés inférieurs sont exagérés, il existe, en effet, un signe de Babinski typique (fig. 193). L'état des réflexes cutanés supérieurs est variable. Dans les cas graves il peut y avoir abolition du réflexe crémastérien et des réflexes abdominaux. D'autres fois ces réflexes existent. Ce sont les cas moins graves, nous semble-t-il, dans lesquels la croissance des fibres cortico-spinales est assez avancée pour établir les connexions nécessaires à la production de ces réflexes.

Il y a absence complète de *troubles de la sensibilité*. La vessie et le rectum fonctionnent normalement.

Un fait qui plaide hautement en faveur de l'arrêt de développement des fibres cortico-spinales comme cause étiologique, c'est que les enfants atteints de la forme spinale de paraplégie spastique congénitale sont souvent atteints de *cryptorchidie* bilatérale.

Tous les cas de maladie de Little ne sont pas aussi graves que celui que nous venons de décrire. Dans les cas plus favorables la raideur ou la contracture n'existe ou ne semble prédominer que dans les muscles adducteurs de la cuisse et les muscles extenseurs du pied sur la jambe.

Quand les membres supérieurs sont également atteints, les bras sont accolés au tronc, l'avant-bras est fléchi sur le bras et les mains sont fermées.

Diagnostic.

Le diagnostic est facile vu les conditions étiologiques. Pour distinguer la forme spinale de la forme cérébrale on se base sur l'existence des troubles cérébraux que nous avons signalés.

Pronostic.

Le pronostic est favorable. Dans la forme nettement spinale, les facultés intellectuelles sont indemnes et l'affection a une tendance naturelle, plus ou moins marquée d'après les individus, vers la guérison. Cette amélioration progressive des symptômes se poursuit pendant de longues années.

Traitement

Dans le traitement de ces affections spasmodiques il faut bien se rappeler qu'il n'y a pas de lésion destructive, mais un simple arrêt dans le développement. Il convient donc de mettre l'enfant dans les meilleures conditions hygiéniques possibles. Un symptôme prédominant dans les membres inférieurs est la tendance à la contrac-

ture en extension. Celle-ci peut être suivie à la longue de rétractions tendineuses amenant des déformations permanentes et notamment le pied-bot. Il faut de bonne heure tâcher de prévenir ces déformations par des mouvements passifs en sens contraire de la contracture et par des bains chauds.

Lorsque les déformations sont devenues persistantes ou que, à un certain âge, la contracture des muscles ou de certains groupes de muscles oppose un obstacle insurmontable à la marche, on peut recourir à la ténotomie ou section des tendons : section du tendon d'Achille pour combattre l'hyperextension du pied, section des tendons du biceps fémoral et du demi-membraneux pour corriger la flexion de la jambe sur la cuisse, section du long adducteur pour s'opposer à l'adduction de la cuisse et au frottement des genoux qui en est la conséquence. Ces interventions ne doivent toutefois pas se faire trop tôt. Il ne faut pas oublier qu'il s'agit ici de contracture active des muscles. Aussi longtemps que cette contracture se laisse vaincre par des mouvements passifs, nous estimons qu'il vaut mieux s'abstenir pour n'intervenir que vers l'âge de 8 à 10 ans. Si les contractures sont accompagnées de rétraction tendineuse la ténotomie peut être plus précoce.

Un traitement opératoire qui a donné, dans ces derniers temps, des résultats remarquables est la radicotomie postérieure ; nous y reviendrons bientôt.

B. FORME CÉRÉBRALE.

Etiologie.

La forme cérébrale de la paraplégie spastique congénitale ou diplégie cérébrale est due à une véritable lésion destructive. On l'observe de préférence chez les enfants nés, avant terme ou à terme, dans un accouchement laborieux et difficile ayant nécessité une application de forceps, ou bien chez les enfants nés en état de mort apparente.

Anatomie pathologique.

Ici on observe, comme cause locale, des lésions variées : hémorrhagie, méningite au niveau des circonvolutions centrales, lésions vasculaires entraînant l'atrophie ou la porencéphalie de la zone motrice. Quand ces lésions sont unilatérales elles produisent l'*hémiplégie spastique infantile.* Quand elles sont bilatérales elles entraînent la *diplégie cérébrale infantile* ou la maladie de Little à forme cérébrale.

A côté des symptômes de spasticité, soit dans les membres inférieurs seuls, soit dans les membres inférieurs et les membres supérieurs d'après l'étendue des lésions cérébrales, symptômes qui sont les mêmes que dans la forme spinale, on observe des symptômes

cérébraux : des paralysies oculaires variées et notamment du strabisme, de l'épilepsie, des troubles du langage, souvent un arrêt plus ou moins considérable des facultés intellectuelles pouvant conduire à l'idiotie complète.

Symptomatologie.

Les symptômes du côté des membres sont les mêmes que ceux relevés dans la forme spinale.

Diagnostic.

Le diagnostic est facile surtout à cause des troubles cérébraux concomitants.

Pronostic.

Le pronostic est plus grave que dans la forme spinale. Ici, en effet, il existe une lésion destructive de telle sorte que la tendance à la guérison spontanée fait totalement défaut. De plus, les facultés intellectuelles sont entreprises à un degré variable et l'enfant est le plus souvent sujet à des crises épileptiques.

Traitement.

Le traitement causal est nul. Le traitement symptomatique consiste à combattre les crises d'épilepsie par les sels bromurés, à favoriser la circulation cérébrale par l'iodure de potassium et à combattre les contractures par des mouvements passifs, des bains chauds, des ténotomies variées et, dans les cas favorables, la radicotomie postérieure.

Paraplégie spastique de l'enfance.

Entre ces deux formes extrêmes de paraplégie spastique : la paraplégie spastique de l'adulte ou paraplégie acquise par lésion des fibres cérébro-spinales préexistantes, et la maladie de Little ou paraplégie congénitale par arrêt de développement de ces mêmes fibres, il existe une forme intermédiaire qui peut survenir chez des enfants pendant les premières années de la vie, après le développement complet des fibres cortico-spinales. Il s'agit donc également ici d'une *paraplégie acquise,* qui peut même avoir le caractère héréditaire et familial. Le diagnostic est facile. Elle diffère de la forme congénitale par ce fait qu'elle survient chez des enfants qui ont marché, que les symptômes s'aggravent lentement et progressivement sans aucune tendance à la guérison.

Nous avons observé tout récemment deux enfants atteints de cette affection. Chez tous deux la maladie a débuté vers l'âge de 7 ans. L'existence d'une inégalité pupillaire et la fixité de la pupille ont appelé l'attention sur la syphilis comme cause probable. L'examen

du sang et l'examen du liquide encéphalo-rachidien ont donné, chez les deux enfants, une réaction de Wassermann franchement positive.

Le traitement opératoire de la paraplégie spastique.

A. *Opération de Foerster ou radicotomie postérieure.*

Nous avons vu que les principaux *symptômes cliniques* de la paraplégie spastique sont : la diminution de la motilité volontaire, l'abolition des réflexes cutanés supérieurs, l'exagération des réflexes tendineux, des réflexes cutanés inférieurs et du tonus des muscles.

Au point de vue *fonctionnel* ces différents symptômes sont loin d'avoir la même valeur.

La modification survenue dans l'état des réflexes tendineux et des réflexes cutanés n'a aucune importance fonctionnelle. Elle existe, d'ailleurs, à l'insu du malade. De même qu'un tabétique peut vivre, sans trouble réel, avec des réflexes tendineux et cutanés abolis ; qu'un névrosé, hystérique ou neurasthénique, ne se plaint nullement d'une exagération parfois considérable des réflexes tendineux et des réflexes cutanés ; de même un homme atteint de lésion de la voie pyramidale ne se plaindrait pas si, comme cela arrive parfois, tous les troubles déterminés par cette lésion consistaient en une exagération des réflexes tendineux allant jusqu'au clonus du pied et au clonus de la rotule, une abolition des réflexes cutanés supérieurs et une exagération des réflexes cutanés inférieurs se traduisant par le signe de Babinski.

Il ne reste donc, dans la paraplégie spastique, comme *seuls symptômes importants au point de vue fonctionnel*, que la diminution de la motilité volontaire et l'exagération du tonus des muscles amenant la contracture ou l'état spastique des membres inférieurs.

La *diminution de la motilité volontaire* n'est qu'apparente. Contrairement, en effet, à ce qui se passe chez l'*hémiplégique* où la perte de la motilité volontaire, c'est-à-dire la paralysie, est le symptôme initial et où la contracture n'est que la conséquence tardive d'un certain retour de la motilité volontaire dans certains groupes de muscles, nous voyons, chez le *paraplégique*, la contracture être le symptôme initial et la diminution de la motilité volontaire n'être que la conséquence directe de l'état spastique des muscles.

L'hémiplégique est *paralysé* et cela dès le début. Cette paralysie est flasque. Elle est due à la suppression de l'innervation motrice venant de l'écorce cérébrale. Si la contracture doit survenir, elle sera toujours précédée d'un retour plus ou moins accentué de la motilité volontaire et elle ne surviendra que dans les seuls muscles ayant récupéré de la motilité volontaire.

Le paraplégique est *contracturé*. Cette contracture existe d'emblée. Dès le début la tonicité augmente dans les muscles des membres inférieurs et cela dans *tous* les muscles à la fois ; la diminution de la motilité volontaire n'est que la conséquence directe de cette hypertonicité. Elle marche de pair avec cette dernière. Le paraplégique n'est donc paralysé que parce que les muscles sont en contracture. L'innervation motrice corticale persiste au moins jusqu'à un certain degré, mais l'état spastique des muscles constitue un obstacle mécanique à l'exercice de la motilité volontaire. Sous ce rapport la paralysie apparente du paraplégique est à rapprocher de la paralysie qui accompagne la contracture hystérique d'un membre, ou de celle que l'on voit survenir dans la maladie de Parkinson.

Le seul symptôme fonctionnel important de la paraplégie spastique est donc, en dernière analyse, l'exagération anormale du tonus des muscles. C'est l'*hypertonicité des muscles* qui entraîne à sa suite la diminution de la motilité volontaire (paralysie apparente).

Tout traitement utile, appliqué en vue de soulager l'état fonctionnel dans un cas donné de paraplégie spastique, devra donc être dirigé en toute première ligne contre l'hypertonicité des muscles.

Ce traitement pourra être d'autant plus efficace qu'on sera mieux renseigné sur le mécanisme de leur état spastique.

Nous avons montré plus haut, à propos du mécanisme de l'hypotonie musculaire dans le tabès, que le tonus normal des muscles n'est que la traduction au dehors de l'état d'excitation dans lequel se trouvent, à un certain moment donné, les cellules motrices de la corne antérieure de la moelle, état que nous avons désigné sous le nom de *tonus de la cellule motrice* ou *tonus nerveux*. Le tonus nerveux des cellules radiculaires de la moelle n'est que la résultante de toutes les excitations et de toutes les inhibitions qui arrivent, à un moment donné, à ces cellules radiculaires.

Dans l'état actuel de nos connaissances nous devons admettre que les cellules de la corne antérieure sont en connexion :

1° avec les fibres des racines postérieures par les collatérales sensitivo-motrices ;

2° avec toutes les fibres descendantes, longues ou courtes, qui relient les diverses parties de l'encéphale aux cornes grises motrices de la moelle.

A côté des *fibres cortico-spinales* qui exercent sur les cellules de la moelle une action modératrice ou inhibitive, ces fibres descendantes comprennent :

a) les fibres *diencéphalo-spinales* descendant dans le faisceau longitudinal postérieur,

b) les fibres *mésencéphalo-spinales* ou *rubro-spinales* reliant le noyau rouge aux noyaux d'origine de tous les nerfs moteurs,

c) les fibres *métencéphalo-spinales* comprenant de nombreuses fibres *vestibulo-spinales* et un certain nombre de fibres *réticulo-spinales latérales*,

d) les fibres *bulbo-spinales* dont les seules connues sont les fibres *réticulo-spinales antérienres*,

e) les fibres *spino-spinales* renfermées dans les faisceaux fondamentaux des trois cordons de la moelle.

Toutes ces fibres conduisent aux cellules radiculaires, d'une façon plus ou moins constante, des excitations que ces cellules transmettraient directement aux muscles sans le frein modérateur des fibres cortico-spinales.

Le tonus de la cellule motrice, d'où dépend le tonus des muscles, n'est donc qu'une résultante à la constitution de laquelle des excitations amenées par les fibres des racines postérieures et par les différentes fibres descendantes de l'axe cérébro-spinal prennent une part variable. Pour diminuer directement ce tonus nerveux et, par là, exercer une influence sur le tonus des muscles, il faudrait pouvoir diminuer le nombre et l'intensité des excitations transmises à la cellule motrice. Or, de tous les facteurs qui interviennent, le seul qui soit directement accessible est celui représenté par les racines postérieures. Ce facteur est d'ailleurs d'une certaine importance. C'est ce que la clinique et l'expérimentation ont montré depuis longtemps. On sait, en effet, que la section unilatérale des racines postérieures de la moelle lombo-sacrée entraine de l'hypotonie dans les muscles du membre correspondant, de même que la lésion d'un grand nombre de racines postérieures, comme cela a lieu dans le tabès, produit un relâchement manifeste des muscles.

A ces faits cliniques et expérimentaux connus depuis longtemps sont venus s'ajouter des faits plus démonstratifs encore :

Les malades atteints à la fois de lésion des fibres cortico-spinales et de lésion étendue des racines ou des cordons postérieurs de la moelle ne présentent pas de contracture, comme cela est la règle dans la maladie de Friedreich. Si chez un malade atteint de paraplégie spastique par lésion des fibres cortico-spinales, une lésion survient ultérieurement au niveau des racines ou des cordons postérieurs, l'état spastique des muscles disparaît.

En présence de ces faits, Foerster s'est demandé si, pour combattre l'état spastique des muscles, il n'y aurait pas moyen de suivre les indications fournies par la nature elle-même. Pour diminuer le tonus nerveux des cellules motrices de la moelle, il a eu

l'idée de diminuer, dans une mesure sensible, la somme des excitations qui leur sont transmises en sectionnant un certain nombre de racines postérieures. De là est née la *radicotomie postérieure.*

Cette radicotomie ne sera jamais suivie d'anesthésie cutanée, si, conformément aux résultats des recherches expérimentales de Sherrington, on a soin de ne jamais couper plus de deux racines voisines. Elle aura naturellement le maximum d'effet utile, si elle

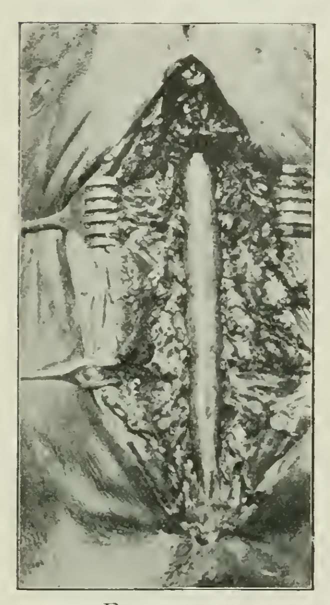


Fig. 199.

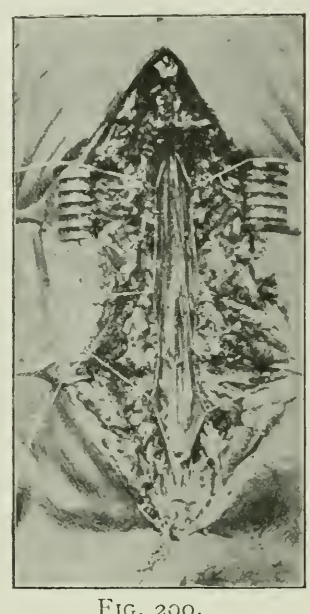


Fig. 200.

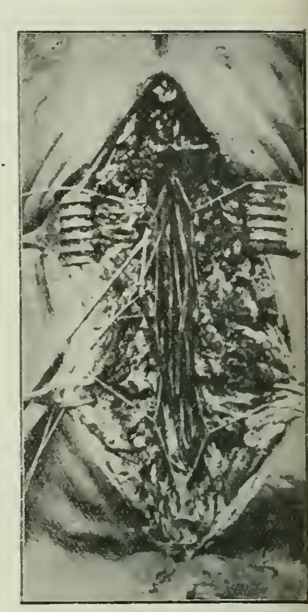


Fig. 201.

parvient à diminuer le tonus des cellules motrices de la moelle qui innervent les muscles les plus fortement atteints par la contracture.

En se basant sur les connexions connues entre les différents groupes fonctionnels de muscles des membres inférieurs et les segments de la moelle lombo-sacrée où se trouvent leurs noyaux d'innervation, Foerster a proposé, dans les cas typiques de paraplégie spastique tels qu'on les rencontre dans la maladie de Little, la section bilatérale de la deuxième, troisième et cinquième racine lombaire et de la deuxième racine sacrée. Quand la contracture prédomine dans les extenseurs de la jambe sur la cuisse, la section de la deuxième et de la quatrième racine lombaire, de la première et deuxième racine sacrée serait préférable. Lorsque la contracture prédomine surtout dans les fléchisseurs de la jambe sur la cuisse, il vaudrait mieux recourir à la section des racines postérieures de la deuxième troisième et cinquième lombaire et de la première sacrée.

L'exécution de l'idée de Foerster offrait toutefois de grosses difficultés. Les racines lombo-sacrées ne se laissent pas recon-

naître dans le voisinage immédiat de la moelle. Pour pouvoir les numéroter d'une façon exacte, il faut les poursuivre jusqu'au niveau de leur sortie du sac de la dure-mère. Le traumatisme nécessaire pour mettre ces racines à nu devient donc considérable. Il faut réséquer, en effet, au moins les lames des cinq vertèbres lombaires et la lame de la première vertèbre sacrée jusqu'au niveau des apophyses articulaires (fig. 199), inciser la dure-mère sur toute la longueur de la partie mise à nu (fig. 200), reconnaître successivement la deuxième racine sacrée, la cinquième, la troisième et la deuxième racine lombaire en les recherchant au niveau de leur sortie du sac de la dure-mère, accrocher chacune de ces racines en détruisant les brides arachnoïdiennes, la remonter jusque dans le voisinage de la moelle où l'on voit les filets radiculaires antérieurs et postérieurs se séparer, accrocher la racine postérieure et la réséquer sur une longueur de quelques centimètres (fig. 201).

L'opération, conçue et étudiée dans ses détails sur le cadavre par Foerster, a été pratiquée pour la première fois sur le vivant par Tietze aux mois de mai et de juin 1907. Les premiers résultats n'en ont été publiés qu'au Congrès de chirurgie tenu en 1908.

Depuis lors, elle a été pratiquée de nombreuses fois par différents chirurgiens et notamment en 1909 sur un de nos malades par le Dr A. Lambotte. Elle a donné des résultats encourageants, variables quelque peu d'après l'intensité de l'état spastique des malades et le nombre et l'importance des racines sectionnées.

Elle n'a jamais entraîné ni de l'anesthésie cutanée, ni de l'ataxie dans les membres inférieurs, ni de l'atrophie musculaire, symptômes auxquels on aurait pu s'attendre en se plaçant au point de vue purement théorique.

En présence de la gravité du traumatisme que nécessite la radicotomie postérieure en suivant le procédé décrit par Foerster, nous nous sommes demandé s'il n'y aurait pas moyen de rendre l'opération plus simple.

Nous savons que la contracture du paraplégique dépend en grande partie des excitations centripètes amenées par les fibres des racines postérieures. Nous savons encore que toutes les fibres d'une racine postérieure, en pénétrant dans le cordon postérieur, se bifurquent en branches ascendantes et en branches descendantes qui abandonnent des ramifications collatérales se rendant dans la corne antérieure, et cela sur une hauteur de plusieurs segments médullaires voisins. Chaque groupe de cellules motrices reçoit donc les excitations amenées par les fibres de plusieurs racines.

Ces faits étant admis, on peut se demander s'il est bien indispen-

sable de couper à la fois *tous* les filets radiculaires de trois ou quatre racines postérieures données. Le résultat final ne serait-il pas tout aussi satisfaisant si l'on se contentait de couper ou de réséquer *quelques* filets radiculaires de *chacune* des grosses racines dont les fibres constituantes sont en connexion avec le membre inférieur?

Ce qui a engagé Foerster à réséquer les *racines* postérieures de *certaines paires rachidiennes* données, c'est que, influencé peut-être par les observations cliniques faites chez les hémiplégiques, il a cru que la contracture chez le paraplégique intéressait de préférence, comme chez l'hémiplégique, certains groupes fonctionnels de muscles. Pour pouvoir diminuer la contracture dans ces muscles donnés, il a recherché les segments médullaires qui président à leur innervation afin de couper les racines postérieures correspondantes. Mais cette observation clinique ne nous paraît pas exacte, car, dans les cas avancés de paraplégie, la contracture, tout en pouvant être variable dans les différents segments de membre, intéresse cependant presque au même degré tous les muscles d'un même segment.

Dans ces conditions, il nous a semblé que la section d'un nombre variable de *filets radiculaires* de *chaque racine* répartirait la diminution du tonus nerveux d'une façon plus uniforme sur *toutes* les cellules motrices de la corne antérieure et, consécutivement, diminuerait jusqu'à un certain degré le tonus de *tous* les muscles.

Nous avons pratiqué cette opération plusieurs fois sur le cadavre de l'adulte et de l'enfant.

On sait que la limite inférieure de la moelle varie quelque peu d'un individu à l'autre. Chez l'adulte elle varie entre le bord inférieur de la première et le bord supérieur de la deuxième vertèbre lombaire. Chez l'enfant âgé de 8 à 10 ans elle descend généralement un peu plus bas.

Pour mettre à nu la moelle lombo-sacrée, il suffit de réséquer chez l'adulte la lame des deux dernières vertèbres dorsales et de la première vertèbre lombaire. Chez l'enfant, il est bon de réséquer encore celles de la deuxième lombaire (fig. 202), bien que l'on pourrait se contenter le plus souvent de la résection des lames de la douzième dorsale et des deux premières lombaires.

Le traumatisme est donc beaucoup moins important en *hauteur*. Dans l'opération primitive, il faut réséquer, en effet, les lames des cinq vertèbres lombaires et de la première vertèbre sacrée, quelquefois même les lames de la douzième vertèbre dorsale.

Le traumatisme est aussi moins important en *largeur*. Quand on pratique en effet la radicotomie postérieure d'après les indications de Foerster, il faut de toute nécessité élargir le plus possible la

voie d'accès vers la moelle. C'est un point sur lequel Foerster et Tietze insistent d'une façon particulière. La brèche faite dans le canal vertébral doit au moins avoir deux centimètres de largeur; aussi la résection des lames doit-elle comprendre celle des apophyses articulaires. Cette large intervention est nécessaire pour pouvoir accrocher, après incision de la dure-mère, les racines spinales au niveau de leur sortie du sac dure-mérien sans courir le risque de tirailler ces racines. Or cette large brèche complique l'opération, d'autant plus que, dans le voisinage des trous intervertébraux, on court le risque de blesser des artères et des veines



Fig. 202.

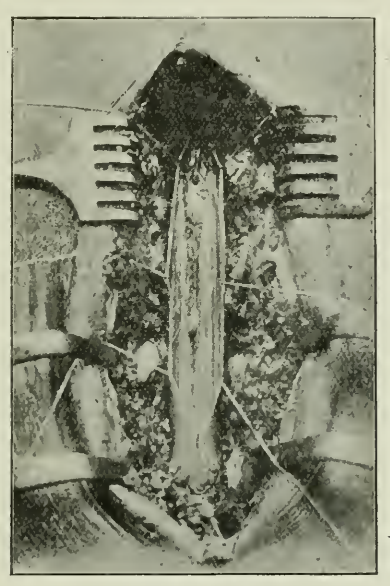


Fig. 203.

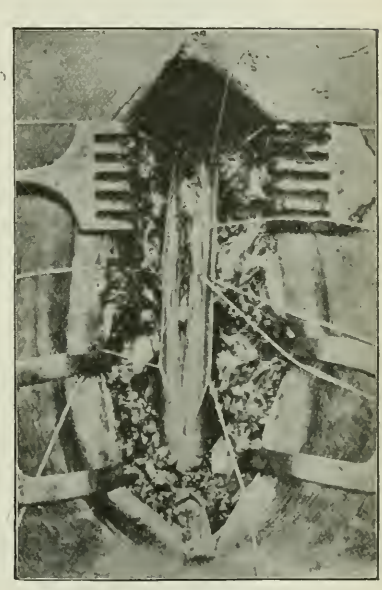


Fig. 204.

radiculaires qui peuvent donner des hémorrhagies abondantes. La section des *filets radiculaires* que nous proposons se faisant dans le voisinage immédiat de la moelle, il n'est pas nécessaire de réséquer les apophyses articulaires.

L'incision de la dure-mère se faisant exclusivement au niveau de la moelle lombo-sacrée (fig. 203), c'est-à-dire au-dessus des racines de la queue de cheval, n'expose pas à la section accidentelle de certaines racines grêles flottant dans le liquide encéphalo-rachidien, ainsi que cela est arrivé deux fois sur des malades de Foerster.

Dès que la dure-mère est incisée et que la mince membrane arachnoïdienne a été enlevée sur la partie de la moelle mise à nu, la section des filets radiculaires postérieurs peut se faire sans difficulté aucune. L'opération consiste, en effet, à réséquer et à laisser en place alternativement, et cela de chaque côté de la moelle, des groupes variables de petits faisceaux radiculaires (fig. 204).

Une modification et une simplification de l'opération de Foerster sont donc pratiquement réalisables. Elle a été réalisée à plusieurs reprises (pour la première fois à notre demande par le Dr Lerat au mois de septembre 1910) et a donné des résultats tout aussi favorables que l'opération primitive.

La résection des *filets radiculaires postérieurs* nous paraît être, comme opération chirurgicale, de loin supérieure à la résection des *racines postérieures* proprement dites. A côté des facilités d'exécution que nous avons déjà fait ressortir, elle présente encore l'immense avantage de ne pas exposer à des lésions concomitantes du cône terminal et des racines qui en proviennent, lésions qui ont toujours une conséquence pénible et cela parce que cette partie de la moelle renferme, à côté du centre anal, les centres médullaires de la miction, de la défécation, de l'érection et de l'éjaculation.

Elle permet de respecter les racines antérieures avec plus de certitude que dans l'opération de Foerster, et cela parce que dans le voisinage immédiat de la moelle les faisceaux radiculaires postérieurs sont nettement séparés et distants de plusieurs millimètres des faisceaux radiculaires antérieurs correspondants. Le danger de couper des racines antérieures n'est pas, d'ailleurs, bien grand, pas plus dans l'opération primitive de Foerster que dans l'opération modifiée. Il est, en effet, un fait qui nous a frappé aussi bien dans nos expériences sur le chien que dans les opérations faites sur l'homme : c'est que si la compression et la section des racines postérieures ne se traduisent extérieurement par aucun symptôme appréciable, l'irritation d'une racine antérieure provoque immédiatement des secousses dans les muscles correspondants.

La modification que nous proposons d'apporter à l'opération de Foerster a encore l'immense avantage de rendre plus facile l'opération en un temps.

Enfin, par la résection des *filets* radiculaires on peut, non seulement mieux *répartir* la diminution du tonus sur les différents groupes musculaires en réséquant quelques filets de *chaque* racine, on peut encore mieux *doser* cette diminution et la mettre en quelque sorte en rapport plus ou moins direct avec le degré et l'étendue de la contracture.

Mais toute paraplégie spastique ne peut pas être traitée par la radicotomie postérieure.

La paraplégie spastique n'est qu'un syndrome qui peut se rencontrer dans les affections nerveuses les plus diverses. Avant que le chirurgien intervienne, il faut donc que le médecin ait donné

son avis et ait déterminé, dans chaque cas spécial, la forme de paraplégie qui est en cause.

La paraplégie spastique se rencontre dans sa forme la plus pure, comme une véritable entité morbide, dans la forme spinale de la *maladie de Little* chez l'enfant et dans la *paraplégie spastique de Erb des adultes*.

Elle se rencontre encore dans la *sclérose latérale amyotrophique*, dans la *syringomyélie* et dans la *sclérose en plaques*.

On peut la rencontrer comme un reliquat de la *myélite transverse*. Enfin, elle existe au début de toute *compression de la moelle* par mal de Pott, cancer vertébral, méningite séreuse, pachyméningite hypertrophique ou tumeur intrarachidienne.

La radicotomie postérieure ne guérit aucune de ces lésions, causes de la paraplégie spastique. Elle ne fait qu'en diminuer les conséquences.

Chez tous ces malades la motilité volontaire persiste, mais elle est incapable de se manifester à cause de l'énorme résistance que les muscles en contracture opposent au déplacement des segments des membres. En diminuant cette contracture par la section d'un nombre variable de filets radiculaires postérieurs on permet à la motilité volontaire de se manifester. La contracture des muscles joue donc, dans l'exercice de la motilité volontaire du paraplégique, un rôle analogue à celui que l'ankylose de la hanche joue chez l'enfant atteint de coxalgie. Ici aussi la motilité volontaire existe en puissance, mais l'état de l'articulation coxo-fémorale empêche cette motilité de se traduire au dehors par des mouvements. Si on parvenait à mobiliser l'articulation, à l'instant même les mouvements volontaires seraient possibles, tout comme chez le paraplégique la motilité volontaire se manifeste dès que la contracture a diminué par suite de la radicotomie postérieure.

Il résulte de là que, si la lésion initiale est une lésion évolutive, fatalement progressive, la radicotomie postérieure ne peut pas être d'une grande utilité. A quoi bon diminuer la contracture dans les membres inférieurs chez un malade atteint de sclérose latérale amyotrophique, de syringomyélie, ou de pachyméningite hypertrophique, si, après l'opération qui l'a exposé à un réel danger, il doit pourtant mourir de l'évolution de sa maladie causale? A quoi bon réséquer les racines postérieures chez un enfant atteint de mal de Pott en pleine évolution, alors que, la compression augmentant, la paraplégie de spastique qu'elle était au début doit cependant devenir flasque?

Il ne faut donc recourir à la radicotomie postérieure que dans les

cas de paraplégie spastique où la lésion causale a complètement évolué et où les symptômes sont restés stationnaires pendant un temps déterminé.

La *maladie de Little* et la *paraplégie spastique de Erb* sont, sous ce rapport, des affections typiques pleinement justiciables de la section des racines postérieures.

On peut encore y recourir dans la *paraplégie spastique due au mal de Pott*, lorsque les symptômes cliniques permettent de croire que la lésion osseuse est arrivée à son terme.

On peut encore y recourir dans les cas de *tumeur intrarachidienne* lorsque, après une opération préliminaire qui a enlevé la tumeur, la paraplégie spastique persiste comme la conséquence d'une lésion irrémédiable de la moelle.

Pour la paraplégie spastique de la *sclérose en plaques*, la décision à prendre me paraît dépendre de l'évolution de la maladie, dont la marche varie considérablement d'un individu à l'autre.

Dans les formes typiques de la maladie, où le tremblement intentionnel, le nystagmus et la parole scandée indiquent nettement l'envahissement des centres nerveux supérieurs, il est préférable de s'abstenir.

Mais la sclérose en plaques se présente fréquemment sous une forme fruste. Elle peut exister de longues années en ne se manifestant cliniquement que par de la paraplégie spastique. Un diagnostic ferme est alors presque toujours impossible.

Dans ces cas à évolution lente, où la contracture des muscles rend la démarche presque impossible, la radicotomie postérieure nous paraît permise, vu qu'elle peut rendre au moins pendant quelque temps de réels services.

B. *Ténotomie. Injection d'alcool. Opération de Stoffel.*

Mais, dans la forme spinale de la maladie de Little, la contracture n'est pas toujours également accentuée dans tous les muscles des membres inférieurs. On peut rencontrer, entre l'état spastique permanent de toute la musculature des membres inférieurs et l'état normal, tous les stades intermédiaires. C'est dans cette répartition variable de la contracture dans les différents groupes musculaires des membres inférieurs que la paraplégie spastique congénitale diffère surtout de la paraplégie spastique acquise. Celle-ci est en quelque sorte uniforme. Celle-là est variable à l'extrême. Cela nous paraît en rapport avec l'étiologie si différente dans les deux cas. Dans la paraplégie acquise la lésion intéresse au même degré toutes les fibres cortico-spinales, tandis que dans la paraplégie

congénitale, l'arrêt de développement des fibres cortico-spinales peut être variable non seulement d'un enfant à l'autre, mais, chez le même enfant, peut varier d'une fibre à l'autre.

Dans les formes plus ou moins atténuées de maladie de Little on peut donc rencontrer, à côté d'un léger degré de spasticité dans tous les muscles des membres inférieurs, de la contracture permanente soit dans les adducteurs de la cuisse, soit dans les extenseurs du pied, soit dans les deux groupes musculaires à la fois.

Pour ces contractures localisées il n'est pas nécessaire de recourir à une radicotomie postérieure, qui est toujours une opération grave qu'il ne faut préconiser que pour des états spastiques étendus. On se contente alors généralement d'une *ténotomie* suivie de l'application d'un appareil plâtré. On peut aussi recourir à une *injection d'alcool* dans le tronc du nerf innervant les muscles en contracture, comme nous l'avons préconisé deux fois dans des cas invétérés de contracture hystérique, une fois dans le tronc du nerf obturateur pour combattre une contracture en adduction du membre inférieur, et une fois dans le tronc du nerf musculo-cutané dans un cas de contracture douloureuse en flexion de l'avant-bras sur le bras.


Fig. 205.


Fig. 206.

Dans ces derniers temps Stoffel a conseillé, dans les cas de paraplégie spastique, d'agir non sur la fibre centripète par radicotomie postérieure, mais sur la fibre centrifuge, soit dans l'épaisseur même des troncs nerveux périphériques, soit sur les branches motrices des nerfs périphériques peu avant leur entrée dans les muscles. Nous ne croyons pas qu'une telle intervention serait à conseiller dans les cas de paraplégie accentuée dans lesquels tous les muscles sont en état d'hypertonicité. Cette intervention trouverait plutôt son application dans les formes atténuées de maladie de Little dans lesquelles la contracture se localise dans un groupe déterminé de muscles. Nous l'avons fait appliquer un jour dans un cas de maladie de Little avec hyperextension active du pied sur la jambe au point que le petit malade marchait littéralement

sur les orteils (fig. 205). Sur notre proposition, notre collègue M. Debaisieux a mis à nu dans le creux poplité le nerf sciatique poplité interne ainsi que les quatre branches motrices que ce nerf abandonne aux deux jumeaux et au muscle soléaire. En suivant les prescriptions de Stoffel on a réséqué la moitié des fibres nerveuses de chacune de ces branches afin d'obtenir, dans la même proportion, une atrophie correspondante dans les trois chefs du muscle triceps sural. Le résultat immédiat a été parfait (fig. 206). Nous ignorons malheureusement s'il a été définitif.

B) Maladies dues à une lésion de la zone marginale du cordon latéral.

Anatomie.

La zone marginale du cordon latéral est exclusivement formée de fibres longues *ascendantes*, unissant la substance grise de la moelle à l'écorce grise du lobe médian du cervelet (fig. 207). A la partie moyenne du bulbe ces fibres se séparent en deux faisceaux : un dorsal, faisceau de Flechsig ou médullo-cérébelleux dorsal, et un ventral, faisceau de Gowers ou médullo-cérébelleux ventral.

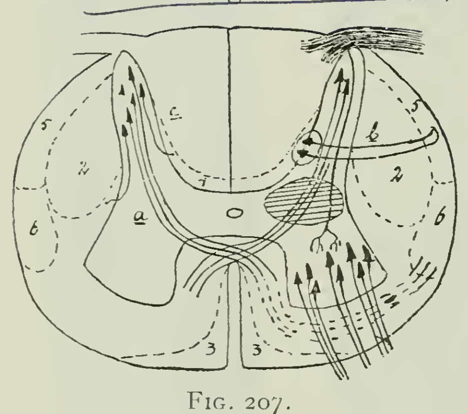


Fig. 207.

Le *faisceau de Flechsig* est formé de *fibres directes* ayant leurs cellules d'origine dans la colonne de Clarke où elles se mettent en connexion avec des ramifications collatérales provenant des fibres du cordon postérieur.

Le *faisceau de Gowers* est formé de *fibres croisées* ayant leurs cellules d'origine dans la corne grise postérieure du côté opposé. Pour se rendre dans le faisceau de Gowers ces fibres traversent la commissure antérieure, puis se recourbent en haut dans le cordon antérieur pour contourner lentement la corne grise antérieure et n'atteindre le faisceau de Gowers qu'après un trajet ascendant pouvant correspondre à la hauteur de deux ou trois segments médullaires (fig. 208).

Physiologie.

Les fibres du faisceau de Gowers servent incontestablement à la transmission de la sensibilité à la douleur et de la sensibilité à la température. Tout porte à croire qu'il existe là des fibres anatomiquement distinctes pour ces deux modes de la sensibilité.

Les fibres du faisceau de Flechsig servent plus que proba-

blement à la transmission de la sensibilité tactile, soit d'une façon exclusive, soit en même temps que les fibres longues, bulbopètes, des cordons postérieurs.

Physiologie pathologique.

La lésion isolée des fibres du faisceau de Flechsig devrait donc se traduire cliniquement par une diminution, ou une abolition, de la sensibilité *tactile* dans la partie inférieure de la moitié correspondante du corps. La clinique ne fournit guère de preuve en faveur de cette manière de voir.

La lésion des fibres du faisceau de Gowers à un niveau donné doit entraîner la perte de la sensibilité à la douleur et à la température dans la partie inférieure de la moitié opposée du corps, avec conservation de la sensibilité tactile, c'est-à-dire un trouble de la sensibilité cutanée identique à celui que l'on voit survenir dans la syringomyélie et qui a été appelé pour ce motif *dissociation syringomyélique de la sensibilité.* La clinique a complètement confirmé cette manière de voir. C'est elle qui a permis d'attribuer aux fibres du faisceau de Gowers ce rôle spécial dans la transmission des impressions de sensibilité cutanée.

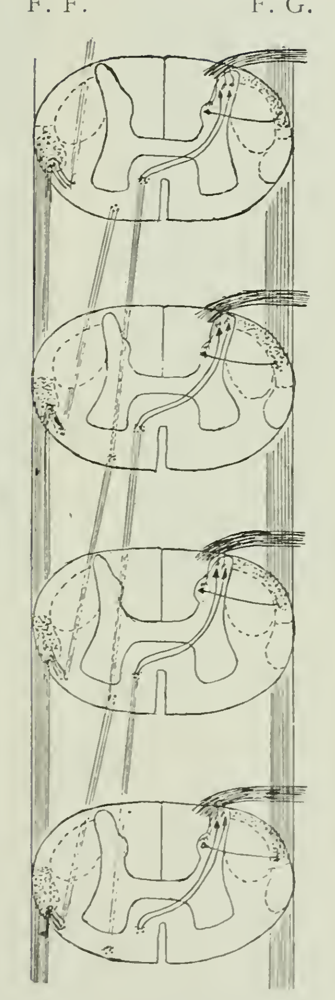


Fig. 208.
F. G. : Faisceau de Gowers.
F. F. : Faisceau de Flechsig.

Cette dissociation de la sensibilité, due à une *lésion du faisceau de Gowers* à la périphérie du cordon latéral, se laisse différencier de la dissociation produite par une *lésion de la substance grise* dans la syringomyélie par les caractères cliniques suivants :

1° Dans la lésion du faisceau de Gowers la dissociation a lieu dans la moitié opposée du corps, elle est croisée ; tandis que dans la syringomyélie elle survient du côté même de la lésion, elle est directe ;

2° Dans la lésion du faisceau de Gowers la dissociation de la sensibilité est *étendue,* elle atteint *toute* la partie du corps sous-jacente au niveau de la lésion. L'étendue de cette dissociation dépend donc non pas de l'importance de la lésion, mais du niveau auquel elle se produit. Dans la syringomyélie la

dissociation est toujours limitée, elle est comprise entre deux zones cutanées où la sensibilité est normale. L'étendue de la dissociation est en rapport étroit avec la hauteur de la cavité tubulaire;

3° Dans la lésion du faisceau de GOWERS les réflexes cutanés et tendineux, qui dépendent de la zone cutanée atteinte de dissociation, sont conservés à cause de l'intégrité de la substance grise; tandis que dans la syringomyélie ces réflexes sont abolis : la cavité tubulaire de la substance grise interrompt, en effet, tous les arcs réflexes correspondants;

4° Quand des troubles moteurs accompagnent la lésion du faisceau de GOWERS, ils sont dus à la lésion de la zone pyramidale latérale voisine et consistent alors en paralysie spastique ou paralysie flasque du côté correspondant à la lésion et, par conséquent, du côté opposé à la dissociation. C'est ce qui constitue le *syndrome de Brown-Séquard*. Les troubles moteurs de la syringomyélie sont dus ou à la lésion des cellules de la corne antérieure entraînant de l'atrophie musculaire progressive, ou à la compression du faisceau pyramidal produisant la paralysie spastique du membre inférieur. Dans ce cas les troubles moteurs surviennent du même côté que la dissociation syringomyélique.

Pathologie.

Une lésion isolée du faisceau de GOWERS se produit rarement, le plus souvent cette lésion intéresse à la fois le faisceau de GOWERS et le faisceau pyramidal latéral donnant naissance à un ensemble de symptômes cliniques désigné sous le nom de syndrome de BROWN-SÉQUARD.

Syndrome de Brown-Séquard.

Etiologie.

Il consiste dans la mise hors de fonction des fibres du faisceau de GOWERS et de certaines fibres de la zone pyramidale latérale voisine. On peut le voir survenir :

1° dans les cas de blessure du cordon latéral de la moelle, le plus souvent à la suite d'un coup de couteau glissant entre les lames de deux vertèbres et entamant la périphérie du cordon latéral;

2° dans les cas de méningo-myélite syphilitique, affection méningée de nature spécifique envahissant la partie périphérique du cordon latéral;

3° dans les cas de compression médullaire au début, quand la cause de la compression occupe une position latérale dans la cavité rachidienne et comprime la moelle dans le sens transversal.

Symptomatologie.

Les troubles caractéristiques du syndrome de Brown-Séquard sont des *troubles moteurs* dans le membre inférieur du côté correspondant à la lésion, et des *troubles sensitifs* dans celui du côté opposé.

Les *troubles sensitifs* sont les plus caractéristiques. Ils consistent dans la perte de la sensibilité à la douleur et à la température dans le membre inférieur du côté opposé. Ces troubles sont souvent ignorés du malade, aussi est-il exposé de ce chef à des brûlures graves.

La limite supérieure de cette zone de dissociation est quelquefois différente pour l'anesthésie douloureuse et pour l'anesthésie thermique. Si on veut l'utiliser pour établir un diagnostic de siège, on ne peut pas oublier que les fibres sensitives nées dans les cornes postérieures, avant d'arriver dans le faisceau de Gowers du côté opposé, décrivent dans la moelle un long trajet ascendant correspondant à la hauteur de deux ou de trois segments médullaires. Ces fibres passent par la commissure antérieure, puis contournent lentement la corne grise antérieure du côté opposé. La limite supérieure de la zone d'anesthésie ne correspond donc pas à la limite supérieure du segment médullaire lésé comme dans la syringomyélie. La lésion se trouve deux ou trois segments médullaires plus haut, dans la moitié opposée de la moelle (fig. 209).





Fig. 209.

Dissociation syringomyélique de la sensibilité dans un cas de mal de Pott.

La limite supérieure de la zone cutanée atteinte de dissociation passe par l'apophyse épineuse de la première vertèbre lombaire, ce qui correspond à la zone de distribution périphérique de la 11e racine dorsale. Le 11e segment dorsal de la moelle se trouve entre le corps de la 9e et 10e vertèbre dorsale, et cependant la gibbosité pottique indique une lésion de la 7e vertèbre dorsale.

Les *troubles moteurs*, quand ils sont peu accentués, entraînent un état spastique dans le membre inférieur du côté correspondant à la lésion, dû à un degré variable d'hypertonicité musculaire, et des

modifications dans l'état des réflexes : exagération des réflexes tendineux, abolition des réflexes cutanés supérieurs et exagération de la réflectivité propre à la moelle se traduisant par le signe de Babinski avec mouvement de retrait ou de défense du membre inférieur. Ces symptômes indiquent qu'il y a mise hors de fonction des fibres cortico-spinales.

Si la zone pyramidale est plus fortement atteinte et que les fibres rubro-spinales sont intéressées en même temps, on peut observer de la paralysie flasque d'un membre inférieur avec dissociation syringomyélique de la sensibilité dans le membre du côté opposé.

Dans les cas de *compression médullaire* le syndrome de Brown-Séquard peut être bilatéral. On observe alors la dissociation syringomyélique de la sensibilité dans toute la moitié inférieure du corps, avec un état variable du côté de la motilité pouvant aller d'un certain degré de paraplégie spastique à la paraplégie flasque (fig. 219).

Diagnostic.

Le diagnostic *clinique* du syndrome de Brown-Séquard ne peut offrir de difficulté. En cas de *lésion traumatique*, le début brusque de l'affection à la suite du trauma et les conditions particulières dans lesquelles elle est survenue, doivent lever tout doute.

Il est plus difficile de faire le diagnostic différentiel entre une *méningo-myélite syphilitique* et une *compression médullaire,* d'autant plus que cette dernière peut être provoquée par une gomme spécifique des méninges. Mais en cas de lésion syphilitique, le commémoratif, l'examen du sang et du liquide encéphalo-rachidien mettront sur la voie du diagnostic *anatomique*.

Pronostic.

Le pronostic dépend naturellement de la cause.

Les lésions traumatiques laissent après elles un déficit irréparable tout au moins pour les fibres qui ont été anatomiquement interrompues. Comme cette lésion traumatique s'accompagne souvent d'hémorrhagie qui peut *comprimer* les fibres voisines de la zone pyramidale, on peut, dans certains cas favorables, voir disparaître les troubles de la motilité pour ne laisser persister que les troubles de la sensibilité.

Les lésions syphilitiques sont susceptibles de guérison complète, comme cela a été le cas chez un de nos malades.

Dans les cas de compression médullaire le pronostic varie avec la cause de la compression.

Traitement.

Les lésions traumatiques ne demandent pas de traitement spécial.

En cas de syphilis il faut recourir au traitement spécifique qui donnera des résultats d'autant plus éclatants qu'il aura été institué plus tôt.

En cas de compression médullaire par tumeur intrarachidienne le seul espoir de guérison consistera dans une intervention opératoire par laminectomie. C'est ici que le diagnostic de siège est de la plus haute importance. Il faut donc tenir compte de ce fait que, dans les lésions du faisceau de Gowers, contrairement à ce qui est la règle dans les lésions de la substance grise, la limite supérieure de la zone anesthésiée se trouve au moins deux ou trois segments médullaires en *dessous* du siège réel de la lésion.

II. Lésions systématisées combinées.

On range dans le groupe des maladies dues à la lésion simultanée de plusieurs systèmes anatomiques la *sclérose latérale amyotrophique* et la *maladie de Friedreich*, appelée encore *ataxie héréditaire* ou *ataxie familiale*.

Sclérose latérale amyotrophique.

La lésion isolée des fibres cortico-spinales dans les cordons latéraux de la moelle, ou sclérose latérale, donne naissance à une affection nerveuse connue sous le nom de *paraplégie spinale spastique*.

L'atrophie lente et progressive des cellules radiculaires de la moelle cervico-dorsale forme le substratum anatomo-pathologique d'une entité morbide appelée *poliomyélite antérieure chronique*, ou *atrophie musculaire progressive d'origine médullaire*.

Nous verrons plus loin, en étudiant les maladies du tronc cérébral, que l'atrophie lente et progressive des cellules des noyaux moteurs du bulbe et du pont de Varole constitue une entité morbide à laquelle on donne le nom de *polioencéphalite chronique inférieure*, *atrophie musculaire progressive d'origine bulbo-protubérantielle*, ou encore *paralysie labio-glosso-laryngée*.

Ces diverses lésions peuvent se développer chez le même malade et produire une entité morbide connue sous le nom de *sclérose latérale amyotrophique*, désignant par là les deux lésions principales qui la caractérisent : la sclérose des cordons latéraux et l'atrophie des muscles.

Etiologie.

C'est une maladie de l'âge adulte, survenant d'ordinaire après l'âge de 40 ans. La cause en est inconnue. On pense devoir l'attri-

buer à une faiblesse congénitale de tout le système moteur, aussi bien dans sa partie centrale que dans sa partie périphérique.

Anatomie pathologique.

La lésion anatomo-pathologique consiste en une dégénérescence primitive de toute la voie motrice cortico-musculaire. La dégéné-

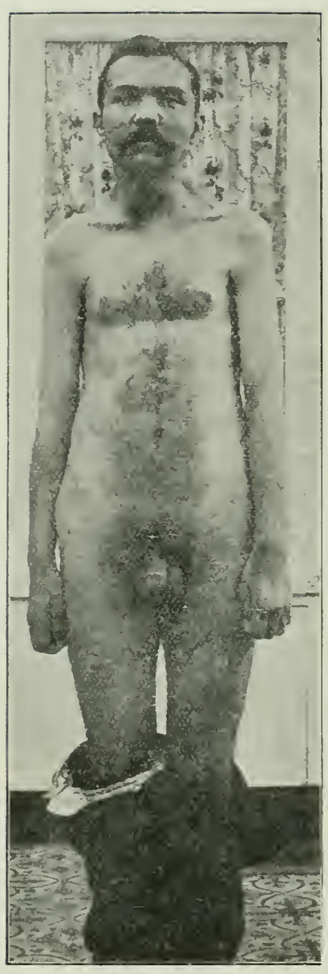


Fig. 210.



Fig. 211.

rescence de la *partie centrale* débute d'ordinaire dans la moelle cervicale, d'où elle remonte à travers le tronc cérébral et la capsule interne jusque dans l'écorce grise de la circonvolution centrale antérieure, où l'on trouve une atrophie pigmentaire des cellules pyramidales géantes et des cellules pyramidales moyennes. La dégénérescence de la *partie périphérique* débute dans les cellules radiculaires de la corne grise antérieure de la moelle cervico-dorsale et consiste dans une atrophie lente et progressive de ces cellules.

D'après certains auteurs la lésion ne serait pas nettement localisée au système moteur. Il existerait encore, dans certains cas, une dégénérescence diffuse dans le cordon antérieur de la moelle, ainsi que l'atrophie de quelques cellules du noyau de Deiters (fibres vestibulo-spinales du cordon antérieur).

Symptomatologie.

L'atrophie musculaire progressive et la paraplégie spastique forment les deux groupes principaux de symptômes.

Le mode de succession des symptômes est variable. Le début peut se faire par la sclérose des cordons latéraux amenant la *paraplégie spastique*, ce qui est rare; ou bien par l'atrophie des noyaux moteurs du bulbe et du pont de Varole donnant naissance à la *paralysie labio-glosso-laryngée*. Le plus souvent la maladie commence par l'atrophie lente et progressive des petits muscles de la main.



Fig. 212.
Sclérose latérale amyotrophique.
L'atrophie musculaire a envahi progressivement tous les muscles des membres supérieurs et les muscles de la nuque. A remarquer le contraste entre les membres supérieurs et les membres inférieurs

Pendant une première période l'affection ressemble donc, de par ses symptômes et ses lésions, à la poliomyélite antérieure chronique : atrophie débutant par les petits muscles de la main et envahissant progressivement, de bas en haut, tous les muscles des membres supérieurs (fig. 210 à 212). Cette atrophie est accompagnée de contractions fibrillaires.

Mais bientôt on voit survenir des symptômes du côté des membres inférieurs indiquant une atteinte des faisceaux pyramidaux latéraux : exagération considérable des réflexes tendineux des membres inférieurs se manifestant par le clonus du pied et même la trépidation épileptoïde, avec intégrité de tous les réflexes cutanés. Du côté des membres supérieurs cette exagération des réflexes tendineux existe également et cela, chose étrange, malgré l'atrophie très nette des muscles. Puis on voit survenir l'abolition des réflexes cutanés supérieurs, de même que le signe de Babinski indiquant l'exagération des réflexes cutanés inférieurs.

Dans une troisième période, généralement tardive, surviennent des troubles bulbo-protubérantiels : l'atrophie de la langue avec

parésie et contractions fibrillaires, la parésie du voile du palais, la parésie des muscles innervés par le facial inférieur, surtout et avant tout le muscle orbiculaire des lèvres, quelquefois même, mais dans des cas très rares, la parésie des muscles de la mastication. Ces différents troubles entraînent de la difficulté de la parole, la voix nasonnée, la difficulté de la déglutition, l'écoulement de la salive, etc., c'est-à-dire l'ensemble des symptômes qui caractérisent la paralysie labio-glosso-laryngée.

La marche de l'affection est progressive. Sa durée est variable. Dans les cas graves la mort peut survenir au bout de cinq ou six mois. Le plus souvent elle conduit à la mort au bout d'un an et demi à deux ans. Les formes lentes peuvent durer quatre à cinq ans. La mort est due généralement à des troubles bulbaires : étouffement par paralysie des cordes vocales, arrêt du cœur ou broncho-pneumonie.

Diagnostic.

Le diagnostic est facile. Il n'y a pas moyen de confondre l'affection avec la *poliomyélite antérieure chronique* ordinaire vu que, dans cette dernière affection, il n'y a aucun symptôme caractéristique d'une affection des faisceaux pyramidaux.

Dans la *syringomyélie* on peut observer l'atrophie musculaire progressive et la paraplégie spastique, mais il y a, de plus, des troubles caractéristiques de la sensibilité. De plus, dans la syringomyélie, l'évolution de l'atrophie n'est presque jamais symétrique.

La compression lente et progressive de la moelle cervico-dorsale, par *mal de Pott* ou *pachyméningite cervicale hypertrophique*, peut produire des troubles moteurs plus ou moins identiques à ceux de la sclérose latérale amyotrophique. Mais dans le mal de Pott il y a des douleurs le long du rachis, des douleurs névralgiques dues à la compression des racines postérieures, de plus, la paraplégie s'accompagne rapidement de troubles vésico-rectaux. Dans la pachyméningite cervicale hypertrophique il y a également des douleurs avec irradiation dans le domaine du cubital et du médian, de plus il y a comme symptôme important la raideur de la nuque.

Pronostic.

Le pronostic est fatal. L'envahissement du bulbe aggrave considérablement la situation.

Traitement.

Il n'y a pas de traitement *causal* puisque la cause de l'affection est inconnue. Comme traitement symptomatique on conseille de

l'iodure à l'intérieur, la galvanisation de la colonne vertébrale, la faradisation des muscles en voie d'atrophie.

Quand il y a des troubles moteurs bulbaires, il faut surveiller la déglutition et recourir au besoin à la sonde œsophagienne.

Ataxie héréditaire, ataxie familiale ou maladie de Friedreich.

Etiologie.

C'est une affection excessivement rare, affection héréditaire et familiale survenant d'ordinaire chez plusieurs enfants de la même



Fig. 213.
Moelle dorsale.

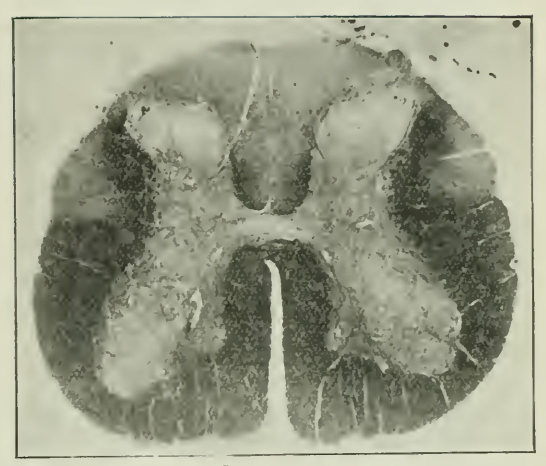


Fig. 214.
Moelle lombaire.

famille. Il existe toutefois des cas individuels. Elle débute d'ordinaire avant l'âge de 14 ou 15 ans. La cause est inconnue. La syphilis doit être exclue. Chez les ascendants on signale fréquemment de l'alcoolisme.

Anatomie pathologique.

Les lésions sont presque exclusivement médullaires, ou tout au moins les lésions médullaires sont les plus constantes et les plus graves.

On trouve, dans les cas avancés, la sclérose des cordons postérieurs comme dans le tabès, avec intégrité des fibres endogènes ou spino-spinales ; la sclérose du faisceau pyramidal des cordons latéraux, ainsi qu'une raréfaction dans la zone marginale du cordon latéral prédominant dans le faisceau de Flechsig (fig. 213 et 214).

Symptomatologie.

C'est une maladie qui, au point de vue des symptômes, se place entre le tabès et la sclérose en plaques ; aussi a-t-elle souvent été confondue avec l'une ou l'autre de ces deux affections.

Les premiers symptômes objectifs surviennent d'ordinaire vers l'époque de la puberté. Comme l'évolution de la maladie est excessivement lente on admet généralement que le début des lésions doit se faire entre l'âge de 8 à 10 ans. Nous avons observé deux frères chez lesquels la maladie a débuté cliniquement vers l'âge de 17 ans. Tout récemment nous avons observé un homme de 30 ans atteint de maladie de Friedreich qui fait remonter les premiers symptômes cliniques consistant en une marche titubante à l'âge de 23 ans. Il a un frère, âgé de 36 ans, atteint de la même affection mais chez lequel les premiers symptômes se sont manifestés à l'âge de 27 ans.

Les symptômes sont exclusivement *moteurs*. Ils consistent essentiellement en *faiblesse musculaire* dans les membres inférieurs, accompagnée d'*ataxie* ou incoordination et de *titubation*.

L'incoordination du côté des membres inférieurs rapproche la maladie de Friedreich du tabès. La démarche dans les deux affections présente beaucoup de caractères communs. Toutefois dans la maladie de Friedreich les mouvements sont plus lents, de telle sorte que les déplacements des différents segments de membre sont moins brusques que dans le tabès. De plus dans le tabès l'ataxie n'existe pas au repos, elle ne se produit que lors des mouvements volontaires. Elle est *dynamique* comme on dit. Aussi le tabétique peut-il se maintenir longtemps immobile dans la position verticale. Dans la maladie de Friedreich l'ataxie est à la fois *dynamique* et *statique*. Au repos, les troubles de l'innervation musculaire se manifestent par des oscillations de la tête et du tronc qui nécessitent un déplacement, aussi le malade est-il incapable de rester longtemps en place. De plus, il n'oppose guère de résistance à un déplacement passif : la moindre poussée le fait changer de place.

Enfin cette incoordination est accompagnée de *titubation* : la marche ressemble à celle d'un homme ivre, elle est *cérébelleuse* comme on dit : le malade avance les jambes écartées, en festonnant ou en décrivant des zigzags.

L'ataxie et la titubation sont accompagnées de *faiblesse musculaire*.

Ces symptômes débutent par les membres inférieurs pour envahir lentement et progressivement le tronc et les membres supérieurs.

L'ataxie des membres supérieurs se manifeste surtout, au début, par de la difficulté pour exécuter les petits mouvements : se boutonner, écrire, ramasser une épingle, etc. Plus tard l'incoordination s'accentue et prend les caractères du tremblement intentionnel que l'on observe dans la sclérose en plaques. Pour prendre un objet, le malade place sa main au-dessus de ce dernier, puis en descendant elle oscille lentement pour s'abattre ensuite brusquement.

Les troubles moteurs peuvent aussi envahir la langue, entraînant des *troubles de la parole* : la parole devient scandée, saccadée, quelque peu explosive.

Ils envahissent les muscles oculaires produisant du *nystagmus latéral*, quelquefois même des paralysies monomusculaires : du ptosis ou du strabisme.

Ces troubles moteurs s'accompagnent de *déformations du squelette* dont les plus fréquentes sont un *pied bot* caractéristique et une *déviation de la colonne vertébrale*.

Le *pied bot* est assez précoce : le pied est raccourci en varus équin avec cambrure exagérée, hyperextension de la première et flexion de la deuxième phalange du gros orteil.

La *déviation de la colonne vertébrale* consiste en cyphose ou en scoliose de la colonne dorsale ; le plus souvent de la cypho-scoliose.

Comme autres symptômes moteurs on constate encore :

de l'hypotonie musculaire,

l'abolition des réflexes tendineux; réflexes rotulien et achilléen aux membres inférieurs, réflexe tricipital aux membres supérieurs,

le signe de Babinski.

Les pupilles sont normales.

La sensibilité objective est intacte. Comme troubles subjectifs on observe quelquefois des paresthésies et même des douleurs lancinantes.

Une forme particulière, caractérisée cliniquement par de l'exagération des réflexes tendineux et anatomiquement par de l'atrophie cérébelleuse, a été décrite par P. Marie en 1893. On l'appelle l'*ataxie cérébelleuse héréditaire*, quelquefois encore la *maladie de Marie*. On tend actuellement à la considérer comme une forme spéciale de maladie de Friedreich plutôt que comme une entité morbide nouvelle.

Si on résume donc les principaux symptômes cliniques, on trouve dans la maladie de Friedreich :

1° des symptômes caractéristiques du *tabès* :
- l'ataxie ou incoordination motrice,
- l'abolition des réflexes tendineux,
- l'hypotonie musculaire,
- quelquefois des paresthésies et des douleurs lancinantes;

2° des symptômes caractéristiques de la *sclérose en plaques* :
- le nystagmus,
- du tremblement plus ou moins intentionnel,
- des troubles de la parole;

3° des symptômes propres :

la marche cérébelleuse, qui s'observe toutefois fréquemment dans la sclérose en plaques,

le pied bot,

la cypho-scoliose,

le signe de Babinski.

Pathogénie.

Les lésions anatomo-pathologiques expliquent très bien toute cette symptomatologie.

1° La lésion des cordons postérieurs rend compte des symptômes tabétiques ;

2° La lésion des fibres cortico-spinales, si elle existait seule, aurait dû produire de la paraplégie spastique, mais les principaux symptômes de cette paraplégie ne peuvent se manifester à cause de l'hypotonie des muscles et de l'abolition des réflexes tendineux consécutives à la lésion des cordons postérieurs. Ce fait ne doit pas surprendre. On sait, en effet, par l'observation clinique que, si un homme atteint de paraplégie spastique devient tabétique, l'hypertonicité des muscles ou la contracture disparaît et l'exagération des réflexes tendineux fait place à leur abolition. C'est là un des faits cliniques sur lesquels Foerster s'est basé pour recommander la radicotomie postérieure comme mode de traitement de certaines formes de paraplégie spastique. La lésion des fibres cortico-spinales ressort d'ailleurs de l'existence du signe de Babinski, et peut-être aussi du pied bot qui ressemble sous certains rapports au pied bot de la maladie de Little.

Le nystagmus ne s'explique pas à moins d'admettre une lésion bulbo-protubérantielle intéressant les noyaux de terminaison du nerf vestibulaire, ou les voies centrales ascendantes qui en proviennent, lésion qui n'a pas été observée.

Diagnostic.

Le diagnostic doit se faire entre la maladie de Friedreich d'une part, le tabès juvénile héréditaire et la sclérose en plaques d'autre part.

L'absence de troubles pupillaires et le signe de Babinski la distinguent nettement du tabès. En cas de doute une ponction lombaire et l'examen du liquide au point de vue de la réaction de Wassermann et de la lymphocytose permettraient de faire le diagnostic.

Dans la sclérose en plaques les symptômes de paraplégie spastique : démarche spasmodique, contracture et exagération des réflexes tendineux, sont nettement prononcés.

Dès que chez un homme atteint de troubles de la marche ressemblant à de l'ataxie, on constate l'abolition du réflexe rotulien et le signe de BABINSKI il faut penser à la possibilité de la maladie de FRIEDREICH.

Pronostic.

Le pronostic est grave. L'évolution est lente. Dans l'espace de huit à dix ans le tableau clinique est complet, aussi dès l'âge de 25 à 30 ans l'impotence est généralement absolue.

La mort est due à une maladie intercurrente. La guérison n'a jamais été observée.

III. Lésions diffuses.

Les maladies dues à des lésions diffuses de la moelle épinière sont la *sclérose en plaques*, les *myélites*, la *méningo-myélite* et les *tumeurs intramédullaires*.

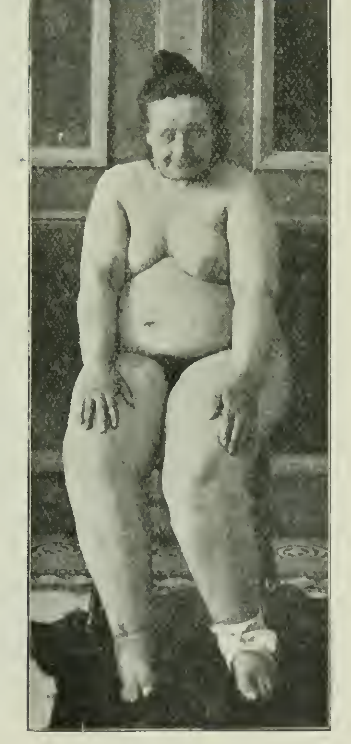


FIG. 215.
Malade atteinte de sclérose en plaques.

Sclérose en plaques.

La *sclérose en plaques, sclérose multiple* ou *sclérose diffuse* n'est pas à proprement parler une maladie de la moelle épinière. C'est une affection dont la lésion anatomo-pathologique intéresse ou peut intéresser toutes les parties du système nerveux central. Elle est sous ce rapport à rapprocher du tabès. On la range toutefois parmi les maladies de la moelle parce qu'un grand nombre de ses symptômes sont dus à de véritables lésions médullaires.

Étiologie.

C'est une maladie excessivement fréquente, la plus fréquente de toutes les affections nerveuses qui ne sont pas dues à la syphilis. La cause en est inconnue. Dans les antécédents des malades atteints de sclérose en plaques on signale très fréquemment l'existence de maladies infectieuses, principalement la rougeole, la scarlatine et la fièvre typhoïde.

Cette maladie peut survenir à tout âge. On l'observe toutefois de préférence entre l'âge de 20 à 40 ans. Mais comme le début clinique ne correspond pas du tout au début anatomo-pathologique,

il est plus que probable que la maladie commence en réalité plutôt entre l'âge de 10 à 20 ans.

Anatomie pathologique.

La lésion anatomo-pathologique consiste essentiellement dans la formation de plaques de sclérose de grandeur variable, toujours multiples, pouvant se produire dans n'importe quelle partie de l'axe nerveux. Ces plaques sont quelquefois visibles à frais sur la face externe du névraxe comme des taches grises ou rosées. Elles apparaissent le plus nettement après durcissement dans le bichromate de potassium tant sur des coupes transversales que longitudinales. Les plus petites ne peuvent être reconnues qu'au microscope, les plus grosses peuvent envahir presque tout le diamètre transversal de la moelle. Elles intéressent aussi bien la substance grise que la substance blanche et même la partie voisine des racines.



Fig. 216.
Partie inférieure du bulbe.



Fig. 217.
Moelle cervicale supérieure.

Sur des coupes traitées par la méthode de Weigert, qui colore essentiellement les gaines de myéline, les taches restent incolores (fig. 216 à 219); on doit en conclure que, à leur niveau, les fibres nerveuses ont perdu leur gaine de myéline. Sur les coupes traitées par des méthodes spéciales permettant de mettre en évidence les cylindraxes, telles que toutes les méthodes au nitrate d'argent, on voit que, dans les plaques *récentes, tous* les cylindraxes sont conservés. Aussi ne trouve-t-on presque jamais des phéno-

mènes de dégénérescence secondaire. Cette conservation des cylindraxes explique ce fait étrange au premier abord, c'est qu'un même faisceau de fibres nerveuses (le cordon postérieur par exemple) peut présenter des taches de sclérose à des niveaux différents, alors que les parties intermédiaires sont restées normales, on y trouve des fibres myélinisées nettement mises en évidence par la méthode de Weigert (fig. 216 à 219).

Cette conservation des cylindraxes n'est cependant pas permanente. Dans les *taches anciennes* il y a incontestablement une raréfaction des cylindraxes. La place laissée libre est occupée par des cellules de neuroglie de nouvelle formation. Les parois des vaisseaux y sont épaissies.



Fig. 218.
Moelle cervicale supérieure.

La genèse et l'ordre de succession de ces différentes lésions ne sont guère connus. On ignore si la lésion initiale consiste dans la perte de la gaine de myéline, ou dans la multiplication des cellules de neuroglie, ou bien encore dans une altération vasculaire entrainant elle-même la démyélinisation et la multiplication de la neuroglie. On croit toutefois que la perte de la myéline est le phénomène initial, bien qu'on ignore pourquoi cette perte se fait à tel niveau déterminé et pas au niveau immédiatement voisin. La chose importante et caractéristique c'est la disparition de la myéline, avec conservation relative des cylindraxes, et l'absence complète de tout phénomène de dégénérescence secondaire.

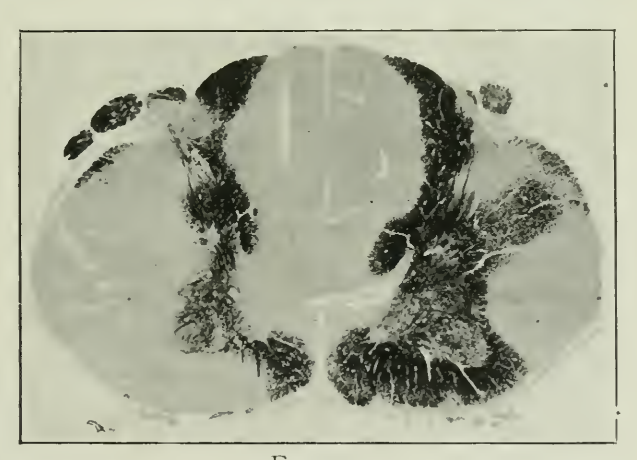


Fig. 219.
Renflement cervical.

Symptomatologie.

Elle est excessivement variable d'un malade à l'autre. D'abord à cause de la *nature de la lésion* qui, pendant les premières années tout au moins, n'interrompt pas véritablement les fibres nerveuses et peut donc provoquer des symptômes dont l'intensité peut varier d'un jour à l'autre, d'après le degré de compression que les fibres démyélinisées subissent de la part du tissu ambiant. Ensuite à cause de la variabilité extrême du *siège* et de la *multiplicité* des plaques de sclérose par lesquelles se traduit la lésion.

Dans la sclérose multiple ou diffuse on peut voir survenir :

1° des *troubles psychiques* (perte de la mémoire, état de dépression nerveuse, diminution des facultés intellectuelles, symptômes de démence précoce) par formation de plaques dans des zones plus ou moins étendues de l'écorce cérébrale ;

2° des attaques transitoires d'*épilepsie*, d'*aphasie*, même d'*hémiplégie ;*

3° des *états vertigineux* par lésion des nerfs et des voies vestibulaires ;

4° de la *démarche titubante* ou cérébelleuse ;

5° des *paralysies oculaires* soit de l'un ou l'autre muscle extrinsèque se traduisant par de la *diplopie*, soit des muscles intrinsèques amenant du *myosis* avec lenteur ou abolition du réflexe pupillaire à la lumière. Ce symptôme est important à faire ressortir, d'autant plus qu'il peut être précoce et, associé à la paralysie d'un muscle extrinsèque, faire penser au tabès ou à la paralysie générale ;

6° des *troubles de la vue* consistant en perte plus ou moins complète de la vision d'un côté. Cette cécité survient brusquement pour disparaître généralement au bout de deux ou trois semaines. A l'examen ophtalmoscopique on peut observer ou de la névrite rétro-bulbaire, ou même un certain degré d'œdème de la pupille ;

7° du *nystagmus ;*

8° des *troubles de la parole* consistant essentiellement en une parole traînante, monotone, connue sous le nom de *parole scandée ;*

9° le *rire et le pleurer spasmodiques* caractérisés par ce fait que le malade rit ou pleure sans motif aucun, sans qu'il y ait correspondance entre l'acte qu'il exécute et les sentiments qu'il éprouve. Bien souvent il a lui-même honte de ce défaut de corrélation dont il a le plus souvent pleinement conscience ;

10° des *troubles de la coordination* se manifestant par du *tremblement intentionnel* dans les membres supérieurs et par de l'*ataxie* dans les membres inférieurs, soit d'un seul côté, soit des deux côtés à la fois.

Le tremblement intentionnel a de caractéristique qu'il ne se produit que lors de l'exécution d'un mouvement volontaire. On le met le plus facilement en évidence soit en laissant boire le malade,

soit en le priant de placer lentement le bout du doigt sur le bout du nez. En prenant le verre d'eau et en l'approchant de la bouche, la main exécute des mouvements incoordonnés de latéralité qui augmentent au fur et à mesure que le verre approche des lèvres. Ces mouvements sont tellement intenses que le verre est aux trois quarts vide avant d'atteindre les lèvres, de plus il vient buter à plusieurs reprises contre les arcades dentaires. Cette même incoordination se manifeste quand le malade veut écrire, ou qu'il porte le bout du doigt sur le bout du nez.

Dans les cas avancés le tremblement peut même affecter la tête et survenir chaque fois que le malade veut tenir la tête immobile sur le tronc. Dans ces conditions on voit également survenir le tremblement des doigts et de la main quand le malade veut tenir le membre supérieur dans la position horizontale ;

11° enfin tous les symptômes caractéristiques de n'importe quelle affection organique de la moelle épinière :

de la *parésie* d'un bras ou d'une jambe ;

de la *paraplégie, spastique* ou *flasque*, avec les modifications correspondantes dans l'état des réflexes tendineux et cutanés;

de l'*atrophie* de certains groupes de muscles, fréquemment des petits muscles de la main d'un côté, pouvant faire penser à un début de poliomyélite antérieure chronique ;

des *troubles de la sensibilité* consistant en paresthésies, quelquefois même en douleurs qui peuvent simuler ou les douleurs de la névralgie, ou les douleurs lancinantes du tabès. A côté de ces symptômes d'excitation on peut observer des symptômes de déficit consistant en anesthésie cutanée plus ou moins étendue ;

des *troubles vésico-rectaux*.

Tous ces symptômes ont de caractéristique leur extrême variabilité d'un jour à l'autre et la rapidité avec laquelle ils peuvent disparaître, au moins momentanément, sans laisser de traces apparentes.

Dans cet ensemble de symptômes les auteurs français, à la suite de CHARCOT, ont appelé l'attention sur la combinaison fréquente du tremblement intentionnel, du nystagmus et de la parole scandée. Ils en ont fait une espèce de triade symptomatique pathognomonique de la sclérose en plaques.

Il est incontestable que quand ces trois symptômes existent le diagnostic ne peut être douteux. Mais ces symptômes ne se trouvent réunis que dans de rares cas, tout au plus dans 10 à 20 p. c. de tous les cas avérés de sclérose en plaques. C'est là un point qui mérite de fixer hautement l'attention, sinon le plus grand nombre des cas de sclérose diffuse pourraient échapper au diagnostic. Pour notre

part, nous avons observé plusieurs cas de sclérose en plaques incontestable, vérifiée par l'autopsie, dans lesquels le tremblement intentionnel, la parole scandée et le nystagmus faisaient complètement défaut. Tous ces cas avaient évolué sous la forme clinique de paraplégie spastique.

Ce qui est caractéristique dans cette symptomatologie et ce qui doit hautement retenir l'attention, c'est :

1° l'extrême variabilité et la multiplicité des symptômes qui ne s'expliquent pas par une lésion unique et qui doivent faire penser à une lésion multiple ou diffuse;

2° pour un *symptôme donné*, la variabilité de son intensité. Ce symptôme peut s'aggraver ou s'amender d'un jour à l'autre, ce qui s'explique si on se rappelle que le cylindraxe des fibres nerveuses est conservé au niveau des zones atteintes et que sa mise hors de fonction, momentanée ou temporaire, dépend peut-être ou d'un trouble localisé dans la circulation, ou d'une compression momentanée exercée par les cellules voisines.

Pour faire un diagnostic, dans un cas donné, il ne faut donc jamais tenir compte de l'état seul du malade au moment de l'examen, mais de toute l'évolution du mal et rechercher soigneusement les symptômes transitoires que le malade a pu présenter pendant les quelques années qui ont précédé son état actuel, tels que : paralysies oculaires se manifestant par du strabisme ou de la diplopie, cécité transitoire, accès de vertige, troubles de la parole, parésies, paresthésies, troubles vésicaux, etc.

Marche, durée, terminaison.

L'évolution de la maladie est variable. Les cas aigus amenant la mort en quelques mois sont rares. Le plus souvent la maladie dure dix à quinze ans. Elle présente souvent des arrêts, de véritables rémissions pouvant durer des mois et des années et pouvant faire croire à une guérison apparente. La marche par étapes est caractéristique. La mort peut survenir soit par apoplexie, soit par symptômes bulbaires. Le plus souvent elle est due à une maladie intercurrente. Nous avons vu un malade âgé de 45 ans atteint de paraplégie spastique depuis vingt-trois ans sans aucun autre trouble. Il est mort à la suite d'une intervention opératoire consistant dans la section des racines postérieures de la moelle lombo-sacrée d'après la modification que nous avons proposée pour l'opération de Foerster. L'autopsie a montré, à notre grand étonnement, qu'il s'agissait de sclérose en plaques. Nous soignons actuellement un homme de 61 ans présentant du nystagmus et du tremblement intentionnel typique. Nous n'oserions porter le dia-

gnostic de sclérose en plaques si le registre de l'hôpital ne renseignait manifestement que cet homme a été soigné, il y a vingt ans, pour de la névrite optique qui a guéri sans laisser de traces.

Diagnostic.

Quand les symptômes cardinaux de la triade symptomatique font défaut, le diagnostic est difficile et ne peut se faire que par exclusion. Des paralysies oculaires transitoires de la névrite optique rétro-bulbaire unilatérale ne laissant après elle que de légers troubles de la vue, des troubles de motilité ou de sensibilité survenant dans l'un ou l'autre membre et dont l'intensité varie d'un moment à l'autre, *dans les cas où la syphilis peut être exclue,* doivent toujours faire penser à la sclérose en plaques.



Fig. 220

Le diagnostic est le plus difficile quand la maladie se présente sous forme de paraplégie spastique sans trouble aucun du côté des nerfs craniens. Dans deux cas de ce genre nous avons fait recourir à une laminectomie exploratrice, pensant à la possibilité d'une compression médullaire dont le *siège* paraissait indiqué, tantôt par une atrophie des petits muscles de la main d'un côté, tantôt par une diminution très nette de la sensibilité cutanée. Dans les deux cas les malades ont guéri de l'intervention opératoire. La mort est survenue cinq et six mois plus tard par infection due à de la paraplégie flasque avec escarres de décubitus très étendus (fig. 220). L'examen anatomo-pathologique a révélé l'existence d'une sclérose diffuse tout à fait typique.

Le *tremblement intentionnel* ne peut guère être confondu avec le tremblement parkinsonien, qui ne se produit qu'*au repos* et qui se laisse arrêter, au moins pendant quelques instants, par la volonté.

La *parole scandée* de la sclérose multiple ne rappelle guère la parole hésitante, ânonnante, embrouillée de la *paralysie générale*. D'ailleurs, dans ce dernier cas, il y a le tremblement de la langue et des lèvres, et les troubles psychiques caractéristiques de la mégalomanie; dans le doute, la recherche de la réaction de Wassermann

dans le sang et dans le liquide encéphalo-rachidien ainsi que l'examen cytologique de ce dernier permettront de faire le diagnostic.

Le diagnostic différentiel le plus difficile, surtout dans les premiers temps de l'affection, paraît être celui d'avec l'*hystérie*.

Pronostic.

Le pronostic est toujours sérieux, même dans les cas à évolution lente.

Traitement.

Le traitement *causal* est nul, vu que la cause de l'affection nous échappe complètement.

Il ne peut donc être que *symptomatique*.

On conseille avant tout le *repos* dans la mesure du possible, des *toniques* généraux principalement l'arsenic et la strychnine, la *galvanisation* de la colonne vertébrale avec de grandes plaques dans la nuque (pôle positif) et sur la région sacrée (pôle négatif) et un courant de 4 à 5 milliampères.

Les bains chauds paraissent nuisibles.

Quelques auteurs déclarent avoir obtenu des améliorations par le *collargol* sous forme de pommade ou en lavements, et par les injections sous-cutanées et même intraveineuses d'*électrargol* (10 centigr. tous les huit jours). Ce traitement ne nous a donné aucun résultat appréciable.

On a recommandé également les injections intramusculaires de *fibrolysine*. Les malades auxquels nous avons conseillé ce traitement, ou bien n'en ont retiré aucun bénéfice, ou bien y ont renoncé sous prétexte que ces injections aggravaient plutôt les symptômes.

On a signalé des améliorations à la suite de la *radiothérapie*. Mais quand on considère la diffusion extrême de la lésion anatomopathologique, on ne peut guère logiquement admettre que l'application des rayons Rœntgen dans la région du cou puisse avoir une influence quelconque. Pour que ce traitement pût exercer une influence réelle il faudrait pouvoir diriger les rayons X directement sur les parties sclérosées. Or, si le diagnostic clinique permet bien de dire que l'on se trouve en présence d'une sclérose diffuse, les symptômes observés ne permettent en aucune façon d'indiquer le siège des multiples taches de sclérose.

Pour notre part, dans des cas un peu avancés accompagnés de symptômes de paraplégie spastique, nous avons l'habitude de recourir à des applications superficielles de pointes de feu le long de la colonne dorsale et à un traitement interne consistant en iodure, alternant avec des injections tantôt d'atoxyl, tantôt d'électrargol, tantôt de fibrolysine.

Pour combattre les tremblements et la contracture, nous recourons de préférence soit à des injections sous-cutanées de bromhydrate d'hyoscine (un dixième ou deux dixièmes de milligramme une ou deux fois par jour), soit à ce même médicament administré sous forme de potion à raison de un quart de milligr. deux fois par jour.

Dans ces derniers temps, pour intensifier le plus possible le traitement arsénical, nous avons eu recours, chez un certain nombre de malades atteints de sclérose en plaques, à des injections intraveineuses de *néosalvarsan* et cela malgré une réaction de Wassermann négative dans le sang et dans le liquide encéphalo-rachidien. Quelques-uns de nos malades en ont retiré un bénéfice incontestable ; chez d'autres le traitement ne paraît avoir eu aucune influence.

Les myélites.

Dans le temps on faisait rentrer dans le groupe des myélites toutes les affections dégénératives de la moelle épinière : le tabès, la sclérose latérale, l'atrophie musculaire progressive secondaire, la sclérose en plaques, la maladie de Friedreich, etc. On les désignait sous le nom de *myélites chroniques.* Cette manière de voir n'est pas justifiée.

Certains auteurs font rentrer dans le groupe des myélites les affections médullaires consécutives au traumatisme (hémato-myélie), ou aux compressions brusques de la moelle (fracture ou luxation d'une vertèbre) et cela parce que, à la suite de ces lésions médullaires, on trouve dans la moelle, comme manifestations réactionnelles, des altérations vasculaires.

Toutes ces affections n'ont rien de commun avec la myélite vraie. Nous trouvons ici pour la myélite ce que, antérieurement, nous avons signalé pour la névrite. De même que l'on ne peut désigner sous le nom de névrite que l'inflammation aiguë ou chronique d'un ou de plusieurs nerfs due à une infection ou à une intoxication, et non pas les dégénérescences secondaires consécutives à une compression ou à une lésion quelconque ; de même on ne peut appeler *myélite* que l'inflammation d'une partie quelconque de la moelle déterminée par une cause générale toxique, ou infectieuse.

La myélite infectieuse peut survenir dans le cours de n'importe quelle maladie infectieuse ; elle paraît la plus fréquente dans l'influenza. La myélite toxique reconnaît généralement pour cause la syphilis.

Les infections et les intoxications produisent le plus souvent une *myélite* plus ou moins *localisée* dans les cornes grises antérieures : la *poliomyélite antérieure aiguë,* la *poliomyélite antérieure subaiguë* et peut-

être certaines formes de *paralysie ascendante aiguë de Landry* que nous avons étudiées chez l'enfant et chez l'adulte.

Elles peuvent cependant donner naissance à un foyer inflammatoire intéressant, à un niveau donné, presque toute l'épaisseur de la moelle : c'est la *myélite transverse*.

La lésion anatomo-pathologique peut encore envahir la moelle suivant son grand axe et cela sur une étendue de longueur variable : c'est la *myélite diffuse*.

Nous avons vu déjà les diverses formes de myélite localisée aux cornes grises antérieures ou poliomyélites antérieures. La myélite transverse et la myélite diffuse sont les deux formes de myélite qu'il nous reste encore à étudier.

A côté des *myélites vraies* dues à une véritable inflammation du tissu médullaire, on peut encore rencontrer des *ramollissements* et des *nécroses ischémiques* plus ou moins étendus de la moelle, consécutifs à des oblitérations brusques des petites artères soit par thrombose (modifications vasculaires dues à l'artériosclérose ou à la syphilis), soit par embolies, dont les plus fréquentes sont les embolies gazeuses caractérisant la maladie professionnelle connue sous le nom de **maladie des plongeurs** ou **maladie des caissons**. Les troubles consécutifs à ces lésions sont excessivement variés et dépendent en toute première ligne du siège, du nombre et de l'importance de ces petits foyers de ramollissement médullaire.

La myélite transverse.

Elle peut survenir à n'importe quel niveau de la moelle, aussi distingue-t-on généralement une *myélite cervicale*, une *myélite dorsale* et une *myélite lombaire*. La plus fréquente est la myélite dorsale. C'est elle que nous avons pu observer dans un cas d'influenza et qui servira de base à notre description.

Anatomie pathologique.

Dans les cas récents on trouve, au niveau de la partie lésée, une dilatation considérable de tous les vaisseaux sanguins, accompagnée quelquefois de petites hémorrhagies. La dilatation vasculaire s'accompagne d'une diapédèse très active : les globules blancs s'amassent en couche plus ou moins épaisse autour des vaisseaux distendus donnant naissance à de l'infiltration périvasculaire. Il y a en même temps œdème des parties voisines amenant le gonflement des éléments nerveux. Tout cela produit, dans les cas graves, soit des ramollissements par oblitération vasculaire, soit des foyers hémorrhagiques suivis de dégénérescence secondaire, ou bien

encore de l'atrophie des éléments nerveux suivie de la multiplication des cellules de neuroglie.

Il résulte de là que, lorsque le travail inflammatoire a cessé et que les lésions vasculaires auront disparu, deux cas peuvent se présenter :

Ou bien tout le travail anatomo-pathologique a consisté en dilatation vasculaire avec infiltration périvasculaire et œdème des parties voisines comprimant les éléments nerveux sans les détruire en réalité. Dans ces conditions la moelle peut revenir à son état normal et la myélite ne laissera après elle aucun symptôme durable.

Ou bien la myélite a amené des foyers hémorrhagiques et des foyers de ramollissement, il y a eu destruction de certains éléments nerveux et compression d'autres éléments. Dans ces conditions les éléments comprimés (cellules et fibres nerveuses) peuvent seuls récupérer leur fonction normale ; les fibres interrompues ou détruites vont dégénérer dans leur partie périphérique et leur place sera bientôt occupée par du tissu de neuroglie donnant naissance à de la sclérose.

L'examen anatomo-pathologique de la moelle ne peut donc faire reconnaître la myélite que dans les cas récents suivis d'une issue mortelle. Lorsque le malade aura survécu un certain temps, les lésions inflammatoires initiales auront disparu, on ne trouvera plus que de la dégénérescence secondaire ou bien de la sclérose, dégénérescence et sclérose qui ne permettront pas de dire si la lésion initiale a été de nature traumatique, inflammatoire ou nécrosique.

Symptomatologie.

Les symptômes varient d'après l'intensité ou l'importance de la lésion et d'après le niveau intéressé de la moelle.

Le début est généralement brusque, l'affection peut atteindre en quelques jours son apogée.

Lorsque la myélite intéresse à un niveau donné *toute l'épaisseur de la moelle (myélite transverse totale)*, elle équivaut, au point de vue des troubles fonctionnels qui en sont la conséquence, à une *section transversale complète*. Elle se traduit alors cliniquement par

1° de la *paraplégie flasque* due à l'interruption des fibres cortico-spinales, rubro-spinales, vestibulo-spinales et toutes les autres fibres descendantes renfermées dans les zones pyramidales de la moelle ;

2° l'*abolition des réflexes cutanés supérieurs* par suite de l'interruption des fibres cortico-spinales ;

3° l'*abolition des réflexes tendineux* par mise hors fonction des fibres descendantes autres que les fibres cortico-spinales :

4° la *persistance et même l'exagération des réflexes cutanés inférieurs,*

d'où mouvement de retrait du membre inférieur et le signe de Babinski à la suite de l'excitation de la plante du pied ;

5° l'*anesthésie de la partie inférieure du corps*, aussi bien anesthésie profonde par lésion des cordons postérieurs qu'anesthésie cutanée ou superficielle par lésion des faisceaux de Flechsig et de Gowers ;

6° des *troubles vésicaux* : tantôt rétention par paralysie des muscles de la paroi vésicale, quelquefois incontinence par paralysie du sphincter ;

7° des *troubles rectaux* : constipation avec paralysie du constricteur de l'anus ;





Fig. 221. Fig. 222.

Myélite transverse totale (partie moyenne de la moelle dorsale).

Myélite infectieuse (influenza). Myélite syphilitique.

8° les *troubles trophiques* du côté de la peau et des tissus sous-jacents connus sous le nom de *décubitus* (fig. 221 et 222), et qui surviennent de préférence aux endroits où la peau se trouve comprimée entre le plan du lit et un os sous-jacent : sacrum, calcanéum, grand trochanter, face interne des genoux, etc.

Lorsque la myélite transverse est *incomplète (myélite transverse partielle)*, elle se traduit cliniquement par les symptômes caractéristiques de la paraplégie *spastique* plus ou moins combinés avec des troubles variés de la sensibilité et des troubles vésico-rectaux, symptômes plus ou moins identiques à ceux qui accompagnent les compressions lentes de la moelle.

Dans ces cas de paraplégie *spastique* les troubles trophiques du côté de la peau, connus sous le nom d'escarre de décubitus, font généralement défaut.

Diagnostic.

En cas de *paraplégie flasque* accompagnée d'*anesthésie cutanée* indiquant une lésion transversale complète de la moelle dorsale ou

de la moelle cervicale, il faut avant tout penser à la possibilité d'une compression médullaire par mal de Pott, cancer vertébral ou tumeur intrarachidienne. Le début brusque dans le cours ou la convalescence d'une maladie infectieuse plaide en faveur de myélite, bien qu'une paraplégie flasque puisse survenir brusquement par effondrement d'une vertèbre en cas d'ostéite tuberculeuse ayant évolué sans symptômes cliniques appréciables; dans ce cas la radiographie de la colonne vertébrale permettra de faire le diagnostic. L'existence de douleurs en ceinture dues à la compression d'une ou de plusieurs racines postérieures plaide en faveur d'une lésion extramédullaire.

En cas de *paraplégie flasque* accompagnée d'*anesthésie cutanée*, d'*atrophie et de réaction de dégénérescence* dans les muscles des membres inférieurs, avec abolition des réflexes tendineux et cutanés, il faut penser à une myélite transverse de la moelle lombo-sacrée. Dans ce cas le diagnostic différentiel avec une affection de la queue de cheval peut présenter les plus grandes difficultés.

En cas de *paraplégie spastique* le diagnostic de myélite transverse est presque impossible, vu que la paraplégie spastique est un syndrome qu'on peut observer dans les affections médullaires les plus diverses. La paraplégie spastique de la *sclérose latérale amyotrophique,* de la *sclérose en plaques* et de la *syringomyélie* se laissera facilement reconnaître grâce aux autres symptômes qui l'accompagnent. Il sera plus difficile, quelquefois même impossible, de différencier la paraplégie spastique due à une myélite transverse incomplète de celle qui caractérise la sclérose primitive des cordons latéraux et de celle qui survient au début d'une lésion médullaire par compression intra- ou extra-médullaire.

Marche, durée, terminaison.

La myélite transverse qui vient compliquer une maladie infectieuse a généralement une marche rapide, atteignant son apogée en quelques jours.

Dans les cas graves la mort peut survenir en quelques semaines ou en quelques mois par infection consécutive soit à un décubitus intense, soit à une cystite ou une pyélo-néphrite.

Dans les cas les plus fréquents, les symptômes moteurs et sensibles diminuent lentement pour laisser subsister comme reliquat final, qui varie d'un malade à l'autre d'après l'intensité des lésions, soit de la paraplégie spastique, soit de la paraplégie flasque.

La guérison complète est rare.

Traitement.

Le traitement causal est nul. Le médecin peut toutefois, par son intervention, prévenir des complications longues et pénibles.

La myélite aiguë qui éclate dans le cours d'une maladie infectieuse doit être traitée comme la maladie infectieuse elle-même : le repos absolu au lit, le calme complet. On peut recourir à un traitement diaphorétique par les enveloppements humides et les bains chauds ; à un traitement révulsif par l'application de teinture d'iode ou de vésicatoire le long de la colonne vertébrale ; à un traitement médicamenteux par les préparations salicylées.

Le médecin doit toujours avoir son attention attirée sur la possibilité du *décubitus*. Il résulte de nos observations personnelles qu'aussi longtemps qu'une paraplégie reste *spastique*, même si elle est accompagnée d'anesthésie cutanée et d'incontinence d'urine et des matières fécales, le décubitus ne survient pas ou bien, s'il survient, il est peu étendu, superficiel et a une tendance à la guérison. Dès que la paraplégie spastique devient flasque, le décubitus peut survenir en l'espace de deux ou trois jours. Pour le prévenir dans la mesure du possible, il faut savoir que ces troubles trophiques surviennent de préférence aux endroits où la peau reste longtemps comprimée entre un plan osseux et le plan du lit : le coccyx et la partie voisine du sacrum, les grands trochanters, etc. Une première mesure à prendre consistera donc à changer fréquemment la position du malade pour que la pression de la peau à un niveau donné ne dure pas trop longtemps. Il faut aussi protéger les parties exposées en diminuant ou en adoucissant la pression soit par des coussins à air, soit par des coussins à eau ; étaler bien les draps du lit de façon à éviter les plis, saupoudrer le lit de poudres adoucissantes comprenant du talc, de l'acide salicylique, de la poudre de riz; favoriser la circulation de la peau par des frictions à l'eau-de-vie ou à l'eau de Cologne.

Ces soins de propreté doivent être d'autant plus méticuleux que les malades sont très souvent atteints d'incontinence, de telle sorte que les draps doivent être fréquemment renouvelés.

Si, malgré tous les soins, le décubitus survient, et dans les cas graves il est inévitable, on peut prescrire une pommade au tannate de plomb, des lavages à l'eau oxygénée et au permanganate de potassium, ou bien des poudres sèches (bismuth, iodoforme, etc.).

Au début de la myélite il y a souvent rétention des urines. Il faut alors recourir au cathétérisme en prenant les soins aseptiques appropriés.

On sait que l'innervation de la vessie dépend en tout premier lieu des ganglions sympathiques renfermés dans le plexus hypogastrique. En cas de rétention il faut insister auprès du malade pour que, à heure fixe, soit en moyenne toutes les trois ou quatre heures, il fasse des efforts de miction, en s'aidant à la rigueur de frictions sur le bas-ventre, afin d'exciter directement la vessie à travers la paroi abdominale. Certains malades parviennent ainsi à éviter le cathétérisme et à uriner à des moments déterminés tout en ne sentant pas le besoin d'uriner.

En cas de constipation, prescrire un laxatif léger tous les deux jours ou mieux encore recourir à des lavements.

Dans les cas de *paraplégie spastique*, quelle qu'en soit la cause, on voit survenir souvent des contractures brusques soit en extension, soit en flexion des deux membres inférieurs, contractures tellement douloureuses qu'elles arrachent des cris au malade. Ces contractures existent même quelquefois d'une façon permanente. C'est là une situation excessivement pénible et qui échappe en quelque sorte à toute influence médicamenteuse. Les bains chauds et prolongés exercent une action excessivement calmante. Si par les médicaments le médecin ne parvient pas à soulager ces spasmes douloureux, il est de son devoir de tout mettre en œuvre pour ne pas les exagérer. A cet effet il ne doit pas oublier que ces contractions douloureuses sont d'ordre réflexe, qu'elles sont la conséquence de l'exagération considérable de la réflectivité médullaire consécutive à l'interruption des fibres cortico-spinales. Toutes les excitations cutanées, même les plus légères, tombant sur les membres inférieurs, peuvent donc ou les provoquer, ou les exagérer. L'écartement brusque des couvertures par suite du déplacement de l'air, les attouchements cutanés directs ou indirects en sont souvent le point de départ.



Fig. 223.
Contracture en flexion des deux membres inférieurs dans un cas grave de paraplégie spastique.

La pathogénie véritable de ces contractures en flexion des membres inférieurs n'est pas nettement connue. Chez une de nos malades opérée de tumeur volumineuse intrarachidienne comprimant la moelle dorsale supérieure, nous avons vu survenir une contracture en flexion tellement accentuée qu'elle avait amené de chaque côté une rupture du ligament rotulien (fig. 223). Nous

basant sur les résultats favorables de la radicotomie postérieure dans certains cas de paraplégie spastique, nous avons fait recourir à la section bilatérale des deux tiers environ des filets radiculaires postérieurs de la moelle lombo-sacrée, jointe à la section des tendons des muscles fléchisseurs de la jambe sur la cuisse. La contracture a diminué pendant quelque temps pour reprendre bientôt son intensité primitive.

La myélite diffuse.

Au lieu d'envahir la moelle à un niveau donné suivant son diamètre transversal, les lésions anatomo-pathologiques caractéristiques de la myélite peuvent envahir la moelle suivant son grand axe, et cela sur une étendue plus ou moins grande amenant de la *myélite disséminée* ou de la *myélite diffuse*. La symptomatologie en est excessivement variable suivant les parties de la substance blanche ou de la substance grise de la moelle qui ont été intéressées par le processus anatomo-pathologique. Ce sont des maladies rares dont le diagnostic est entouré de grandes difficultés.



Fig. 224.
Moelle normale.



Fig. 225
Moelle atteinte de myélite diffuse.

Nous avons eu l'occasion d'observer un cas de myélite généralisée dont le diagnostic n'a pu être fait qu'après la mort.

La moelle épinière avait macroscopiquement un volume plus considérable qu'à l'état normal, ainsi que cela résulte de la comparaison des figures 224 et 225, qui représentent, en grandeur naturelle, l'une (fig 224), la partie lombo-sacrée d'une moelle normale; l'autre (fig. 225), la partie lombo-sacrée d'une moelle atteinte de myélite diffuse. Les coupes trans-

versales faites dans cette moelle, à n'importe quel niveau (fig. 226), montrent, en effet, une dilatation notable des vaisseaux de la substance blanche avec infiltration périvasculaire.

La méningo-myélite.

Dans la myélite d'origine syphilitique les lésions vasculaires intéressent souvent à la fois les vaisseaux sanguins de la pie-mère et ceux de la moelle épinière, donnant naissance à une entité morbide spéciale connue sous le nom de *méningo-myélite syphilitique.* C'est une affection rare qui peut se traduire cliniquement sous la forme de *syndrome de Brown-Séquard* unilatéral ou bilatéral, ou bien sous la forme de myélite plus ou moins transverse. Le diagnostic d'affection médullaire se laissera facilement déduire de l'analyse attentive des symptômes cliniques. Quant au diagnostic causal, il se laissera déterminer soit par la recherche de la réaction de Wassermann dans le sang, soit mieux encore par la recherche de cette même réaction ainsi que de la lymphocytose dans le liquide encéphalo-rachidien obtenu par ponction lombaire.

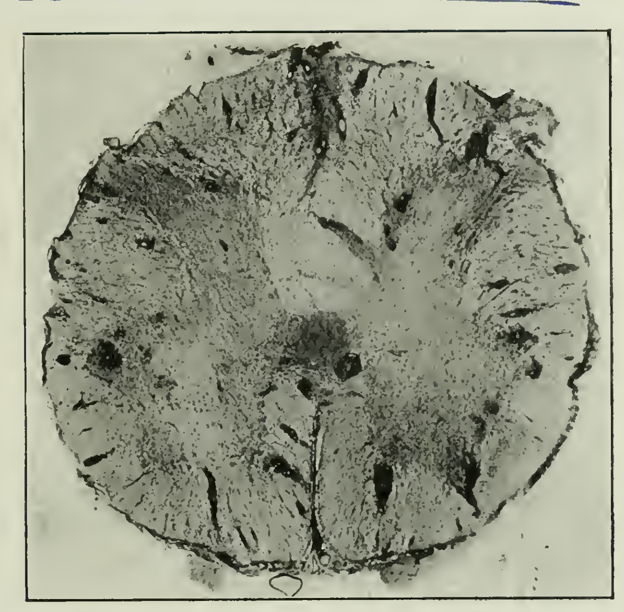


Fig. 226.
Moelle lombo-sacrée. Myélite diffuse.

Les tumeurs intramédullaires.

Les tumeurs qui trouvent leur point de départ dans la moelle elle-même sont rares, abstraction faite de la gliose spinale qui forme le point de départ de la syringomyélie. Les tumeurs, en se développant, compriment les fibres de la substance blanche voisine et donnent ainsi naissance à des symptômes cliniques qui ressemblent sous plusieurs rapports aux symptômes caractéristiques des tumeurs extra-médullaires. Nous y reviendrons en étudiant ces dernières.

LÉSIONS EXTRAMÉDULLAIRES

La seule cause extramédullaire capable de troubler le fonctionnement de la moelle épinière — abstraction faite des lésions inflammatoires aiguës des méninges sur lesquelles nous reviendrons plus tard — est la compression. Celle-ci peut agir à la fois sur la substance grise et sur la substance blanche.

Les troubles déterminés par une lésion de la *substance grise* sont toujours *limités,* en rapport étroit avec le siège de la lésion et l'importance des cellules radiculaires lésées dans les cornes antérieures. Ils peuvent être utilisés au point de vue du diagnostic de siège.

Les troubles consécutifs à une lésion de la *substance blanche* sont, au contraire, toujours *étendus*. Ils forment les symptômes cliniques principaux pour établir le diagnostic de compression médullaire.

La compression de la substance blanche de la moelle s'exerce généralement de dehors en dedans. Ce sont les compressions médullaires proprement dites.

Elle peut s'exercer toutefois de dedans en dehors entraînant la même symptomatologie. C'est ce que l'on peut voir survenir dans la syringomyélie, ainsi que nous l'avons signalé antérieurement. La même chose peut se présenter dans les cas de *tumeur intramédullaire*. Le tableau clinique peut, dans ces conditions, simuler à s'y méprendre celui d'une compression de la moelle par cause extramédullaire. C'est pour ce motif que, cliniquement, l'étude des tumeurs de la moelle rentre dans le chapitre des compressions proprement dites.

Anatomie.

La moelle épinière occupe, dans la cavité rachidienne, une situation tout à fait particulière dont il est indispensable de se faire une représentation exacte, si l'on veut comprendre le mode d'action de certaines causes capables de la troubler dans son fonctionnement.

On dit généralement que la moelle épinière jouit, dans la cavité rachidienne, d'une grande liberté et que, entourée intimement par la pie-mère, elle baigne en quelque sorte dans le liquide encéphalo-rachidien renfermé dans le sac arachnoïdien, vaste cavité sous-arachnoïdienne se terminant en cul-de-sac au niveau du bord supérieur de la deuxième vertèbre sacrée. L'arachnoïde est à son tour entourée par la dure-mère qui est séparée de la face interne des os par du tissu graisseux péridural.

Cette façon de concevoir la situation de la moelle épinière dans la cavité rachidienne est loin d'être exacte. Elle renferme deux erreurs, grosses de conséquences au point de vue de la pathogénie des compressions de la moelle.

D'abord la moelle épinière n'occupe pas l'axe de la cavité rachidienne. Ensuite elle ne jouit, dans cette cavité, d'aucune liberté.

Quand on ouvre le rachis, en réséquant les lames des vertèbres, on trouve que la face externe de la dure-mère est *libre,* en arrière et sur les côtés où elle est recouverte par le tissu graisseux péridural.

Mais du côté des corps des vertèbres la dure-mère n'est pas libre, elle adhère intimement à toute l'étendue du grand surtout ligamenteux postérieur, adhérence qui est surtout prononcée dans la région cervicale et dans la région lombaire.

Si on incise la dure-mère, on peut, avec beaucoup de précautions, l'isoler du sac arachnoïdien, renfermant le liquide encéphalo-rachidien. Incisant la mince membrane arachnoïdienne, on tombe sur la face dorsale de la moelle recouverte par la pie-mère. Cette face est libre, baignée par le liquide rachidien. Elle se trouve donc à une certaine distance de la dure-mère qui elle-même est séparée des lames des vertèbres par le tissu graisseux extradural.

Mais du côté de sa face ventrale, la moelle épinière repose directement sur le feuillet arachnoïdien par l'intermédiaire peut-être d'une mince couche de liquide qui y est maintenu par capillarité. L'arachnoïde adhère à la dure-mère unie intimement au grand surtout ligamenteux postérieur. On peut donc dire que, en réalité, la moelle épinière est couchée par sa face ventrale le long de la face dorsale des corps vertébraux, tandis que ses faces latérales et sa face postérieure sont à une certaine distance des parois de la cavité rachidienne.

Dans cette position la moelle épinière est *immobilisée* par les nerfs rachidiens. Ceux-ci naissent, en effet, de la moelle par les racines antérieures et postérieures qui se dirigent, suivant un trajet plus ou moins oblique, vers les trous de conjugaison par où ils doivent sortir de la cavité rachidienne. Sur leur trajet descendant, ces racines sont enveloppées par une gaine arachnoïdienne, puis par une gaine dure-mérienne qui l'accompagne jusqu'aux trous intervertébraux où cette dernière se continue, en partie du moins, avec le périoste interne des os. Les nerfs rachidiens brident ainsi, de chaque côté, la moelle et l'immobilisent dans une position déterminée, la maintenant intimement appliquée, par l'intermédiaire de l'arachnoïde et de la dure-mère, contre la face postérieure des corps vertébraux. Cette fixité de la moelle est telle que, après ouverture de la dure-mère, il est impossible de la soulever ou de la déplacer dans le sens transversal

à moins de couper quelques racines voisines, au moins le long de sa partie cervicale et de sa partie dorsale.

Ces dispositions anatomiques sont de la plus haute importance. Elles montrent que, contrairement à ce que l'on pense généralement, la moelle épinière ne peut être déplacée dans aucun sens par un corps étranger envahissant la cavité rachidienne et que, de plus, les conditions dans lesquelles une compression médullaire peut survenir doivent varier considérablement suivant que la cause qui comprime agit sur la moelle, d'arrière en avant, d'avant en arrière ou dans le sens transversal.

Pour que la moelle puisse, en effet, être comprimée soit d'arrière en avant, soit dans le sens transversal, il faut que la *cavité rachidienne se retrécisse dans une large mesure.* C'est ce qui explique pourquoi les tumeurs intra-rachidiennes, placées latéralement ou dorsalement par rapport à la moelle, atteignent un certain volume avant de se traduire par des symptômes médullaires. Au contraire, pour que la moelle puisse être comprimée d'avant en arrière il suffit, le plus souvent, d'une petite saillie osseuse dépendant d'un corps vertébral, d'une petite inégalité au niveau d'un ménisque interarticulaire, *sans rétrécissement bien apparent* de la cavité proprement dite.

A cause, en effet, de l'adhérence de la dure-mère au grand surtout ligamenteux postérieur, la moindre inégalité du côté des corps vertébraux, soulevant la dure-mère, retentit sur la moelle épinière; elle comprime soit l'artère spinale antérieure amenant des troubles locaux dans la substance grise voisine, soit la moelle épinière dans sa totalité amenant la mise hors de fonction d'un nombre plus ou moins considérable de fibres de la substance blanche. Cette lésion va se traduire cliniquement par un degré variable de paraplégie accompagnée ou non de troubles du côté de la sensibilité cutanée.

Cette manière de concevoir la situation et les rapports de la moelle épinière dans la cavité rachidienne explique pourquoi des compressions médullaires graves peuvent exister presque sans rétrécissement de la cavité rachidienne et sans déformation apparente de la colonne vertébrale. C'est ce dont nous avons eu l'occasion de nous convaincre bien des fois, à notre grand étonnement, sur la table d'autopsie. Le rétrécissement de la cavité n'est indispensable que quand la cause qui comprime la moelle agit sur cette dernière soit d'arrière en avant, soit dans le sens transversal.

Les causes capables d'amener une compression de la moelle sont multiples. Elles peuvent trouver leur point de départ ou dans une lésion des parois de la cavité rachidienne, ou dans une modification

du contenu de la cavité rachidienne : le tissu graisseux péri-dural, les méninges, le liquide encéphalo-rachidien ou la moelle elle-même.

Pour que la moelle épinière puisse être comprimée il faut donc : 1° ou bien que, du côté des corps des vertèbres ou des ménisques intervertébraux, il se produise une saillie ou une coudure qui soulève et comprime le segment correspondant de la moelle immobilisée par les racines voisines; 2° ou bien que le diamètre de la cavité rachidienne se rétrécisse dans une mesure sensible.

Les causes *intrarachidiennes* de compression médullaire sont : ou les inflammations chroniques avec épaississement consécutif de la dure-mère (pachyméningites chroniques), ou les méningites séreuses chroniques), ou les tumeurs extra- et intra-médullaires. Leur action sur la moelle est toujours lente.

Les causes *rachidiennes* de compression médullaire, c'est-à-dire celles qui ont leur point de départ dans les parois osseuses du rachis, sont : ou bien des lésions traumatiques, fracture ou luxation, amenant une compression rapide, complète ou incomplète, de la moelle ; ou bien des lésions chroniques (ostéite tuberculeuse, cancer, sarcome) produisant sur la moelle une compression lentement progressive.

Au point de vue *clinique* on peut subdiviser les compressions médullaires, sans tenir compte de la cause, en *compressions brusques* et en *compressions lentes*.



Fig. 227.
Luxation incomplète de la cinquième vertèbre cervicale ayant amené de la paraplégie spastique.

Les compressions brusques.

Etiologie.

Les compressions brusques reconnaissent généralement pour cause une lésion des vertèbres soit par *luxation*, soit par *fracture*.

Les *luxations* surviennent de préférence au niveau de la colonne cervicale, entre l'atlas et l'axis, ou entre la cinquième et la sixième vertèbre. Elles peuvent être *incomplètes* (fig. 227); dans ce cas elles se traduisent par les symptômes de paraplégie spastique sur lesquels nous reviendrons en étudiant les compressions lentes. Elles sont généralement *complètes* et surviennent à la suite d'un traumatisme portant sur la tête ou sur la nuque, la tête étant en flexion sur la colonne vertébrale. Dans ces conditions la partie

supérieure de la colonne se déplace en avant par rupture du ménisque interarticulaire. La vertèbre cervicale placée au-dessus de ce ménisque, glissant en avant, la moelle se trouve comprimée entre les lames de cette vertèbre et le corps de la vertèbre sous-jacente. De plus l'apophyse épineuse de cette dernière vient faire saillie sous la peau.

Les *fractures* peuvent être *traumatiques* ou *spontanées*. Les fractures traumatiques intéressent de préférence les vertèbres dorsales inférieures et les premières vertèbres lombaires. Elles surviennent généralement à la suite d'un ébranlement très intense de la colonne vertébrale suivant son grand axe, comme cela a lieu lors d'une chute sur les pieds ou sur les fesses. Tantôt on voit survenir un écrasement de haut en bas de la moitié antérieure d'un corps de vertèbre, la coudure brusque de la colonne qui en est la conséquence amène un étirement et un écrasement de la moelle (fig. 228). Tantôt on assiste à un véritable éclatement d'un ou de deux corps de vertèbre dont une lamelle osseuse fait saillie dans la cavité rachidienne (fig. 229 et 230). Dans ce cas la moelle est brusquement écrasée dans toute son épaisseur. Quelquefois il y a à la fois fracture et luxation de vertèbre (fig. 231).



Fig. 228.

La situation particulière de la moelle vis-à-vis de la face postérieure des corps vertébraux contre laquelle elle est immobilisée par les racines des nerfs spinaux, situation sur laquelle nous avons insisté, explique pourquoi une coudure brusque ou bien une lamelle osseuse détachée d'un corps vertébral peut amener un écrasement complet de la moelle, même sans rétrécissement important de la cavité rachidienne.

Les *fractures spontanées* ne sont spontanées qu'en apparence. Elles se produisent généralement à la suite d'un effort un peu violent

chez des malades atteints soit d'ostéite tuberculeuse, soit de cancer d'un ou de plusieurs corps vertébraux.



Fig. 229.



Fig. 230.

Une troisième cause, beaucoup plus rare, de compression médullaire brusque peut être une *fracture de l'arc postérieur* d'une vertèbre. Cette fracture est généralement déterminée par un coup violent donné sur la colonne vertébrale. Elle entraîne un écrasement d'arrière en avant de la partie correspondante de la moelle.

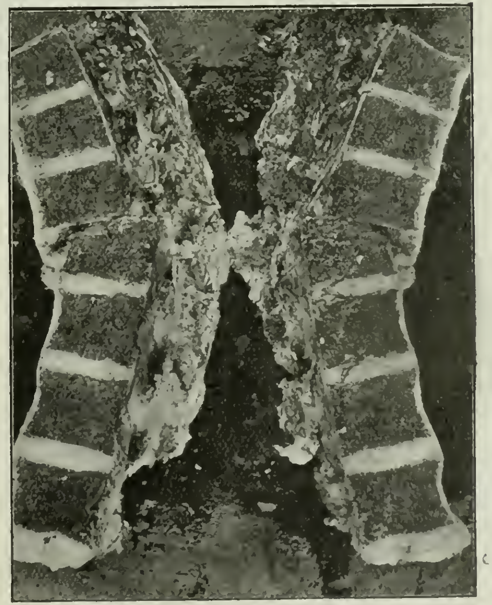


Fig. 231.

Anatomie pathologique.

Les lésions médullaires varient d'après l'intensité du traumatisme. Le plus souvent la moelle, écrasée à un niveau donné, se trouve réduite sur une certaine hauteur en une bouillie sanguinolente (fig. 232); ou bien elle se trouve complètement aplatie, écrasée sur une hauteur variable (fig. 233 et 234).

A ce niveau tous les éléments nerveux sont broyés ou dilacérés (fig. 235). De chaque côté de cette partie comprimée surviennent des hémorrhagies intramédullaires intéressant de préférence la substance grise sur une étendue plus ou moins considérable. Lorsque le malade survit à l'écrasement médullaire on voit sur-



Fig. 232.
Moelle épinière extraite de la cavité rachidienne représentée figure 231.

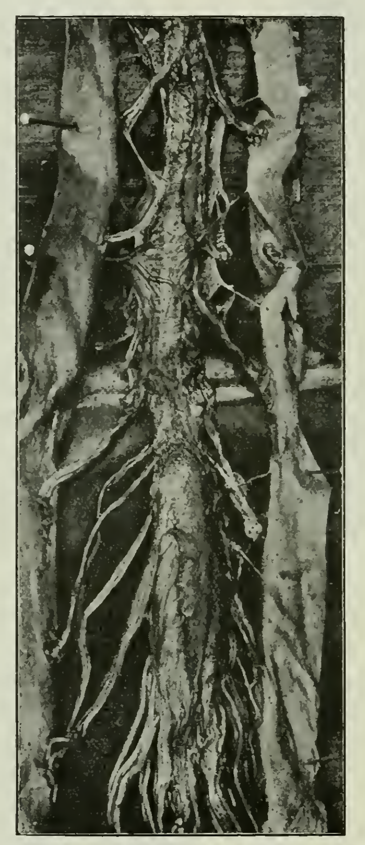


Fig. 233.



Fig. 234.

venir des deux côtés de la lésion des dégénérescences ascendantes et descendantes de toutes les fibres interrompues ainsi que la sclérose consécutive (fig. 236 à 241).

Symptomatologie.

Les symptômes varient naturellement avec le *siège* même de la lésion.

La *compression* brusque *de la queue de cheval*, amenant une mise hors de fonction de toutes les fibres des racines antérieures et postérieures qui la constituent au niveau de la vertèbre lésée, se traduira :

1° par de la paralysie flasque dans les muscles correspondants des deux membres inférieurs, paraplégie flasque avec abolition de

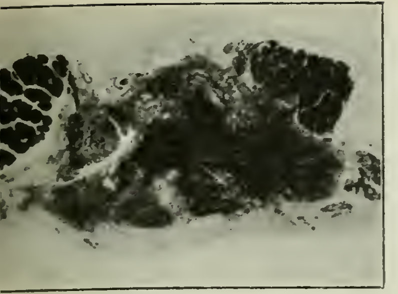


Fig. 235.

le au niveau de la partie écrasée. Les
:ines postérieures sont normales. Les
:ines antérieures sont atrophiées.

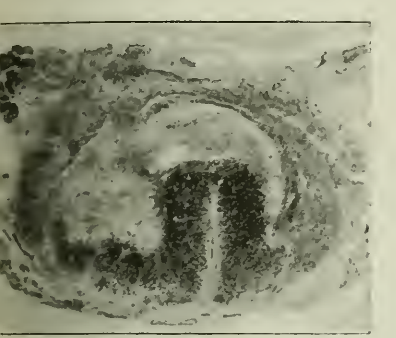


Fig. 236.



Fig. 237.



Fig. 238.



Fig. 239.

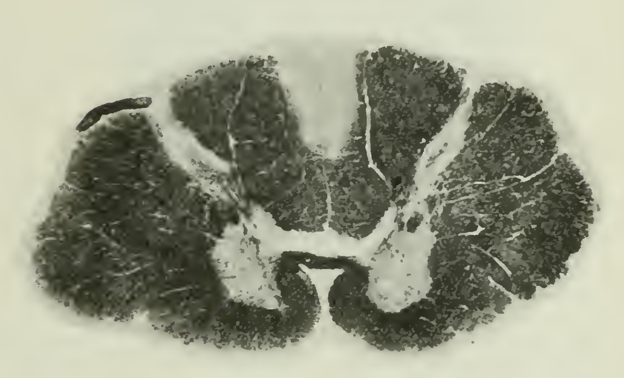


Fig. 240.

Sclérose des faisceaux de Goll.

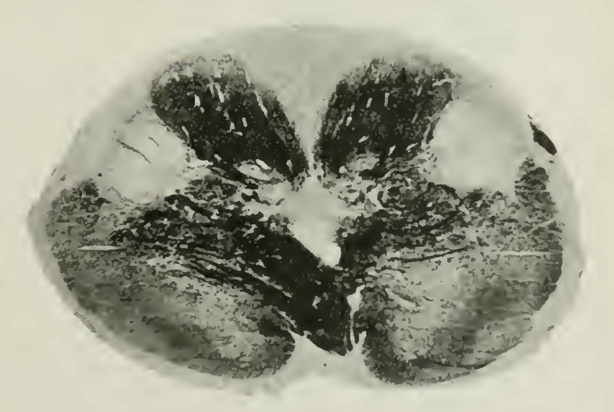


Fig. 241.

Sclérose des faisceaux de Goll.

Figures 235 et 241. — Série de coupes transversales provenant du tronçon supérieur de la moelle représentée figures 233 et 234.

tous les réflexes tendineux et cutanés, même des réflexes cutanés inférieurs. Cette paralysie sera rapidement suivie d'atrophie et de réaction de dégénérescence;

2° par de l'anesthésie cutanée dont la limite supérieure, variable d'après la vertèbre lésée, indiquera une distribution radiculaire;

3° par des troubles vésico-rectaux graves, rétention des urines et des matières fécales suivie au bout de quelques jours d'incontinence;

4° par les troubles trophiques caractéristiques du décubitus.

La *compression* au niveau du *renflement lombaire* et au niveau du *cône terminal* (douzième vertèbre dorsale et première vertèbre lombaire) se traduira par les mêmes symptômes cliniques. Aussi le diagnostic différentiel entre une lésion de la moelle lombo-sacrée avec les racines lombo-sacrées voisines et une lésion de la queue de cheval proprement dite offre-t-il les plus grandes difficultés. A côté de la radiographie indiquant la vertèbre lésée, on peut se baser, en cas de lésion au niveau de la douzième vertèbre dorsale ou de la première vertèbre lombaire, sur la limite supérieure de la zone d'anesthésie cutanée (intéressant la zone de distribution périphérique de la douzième racine dorsale ou de la première racine lombaire) et, en cas de lésion à un niveau quelconque du renflement lombaire, sur le mode de distribution périphérique de l'atrophie musculaire.

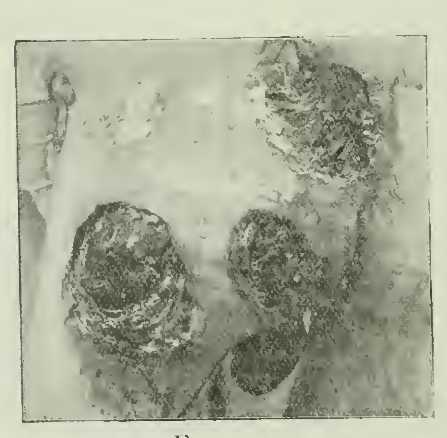


Fig. 242.

Décubitus dans un cas de paraplégie flasque par compression brusque de la moelle (même cas que fig. 231 et 232).

La lésion brusque de la moelle à un niveau quelconque *au-dessus du renflement lombaire* correspond, au point de vue de la physiologie pathologique, à une lésion transversale complète. Elle se traduira donc au dehors par les mêmes symptômes que ceux que nous avons vus survenir dans la myélite transverse :

Abolition de toute motilité volontaire dans les membres inférieurs ou paraplégie.

Abolition du tonus normal des muscles des membres inférieurs, d'où atonie ou paraplégie flasque.

Abolition des réflexes tendineux.

Abolition des réflexes cutanés supérieurs.

Persistance des réflexes cutanés inférieurs.

Anesthésie cutanée complète pour tous les modes de sensibilité.

Troubles vésicaux consistant en rétention d'urines suivie au bout de quelque temps d'incontinence.

Troubles rectaux : constipation opiniâtre suivie ou non d'incontinence; en même temps paralysie du muscle constricteur de l'anus d'où impossibilité absolue de retenir les gaz.

Au bout de quelques jours les troubles trophiques caractéristiques du décubitus (fig. 242).

L'étendue de ces symptômes varie nécessairement d'après le niveau de la moelle où s'est faite la lésion. Quand la lésion intéresse la moelle dorsale ou la moelle lombaire elle donne naissance à de la paraplégie. Quand elle intéresse la moelle cervicale, la paralysie envahit également les muscles du tronc et des membres supérieurs.

Diagnostic.

Le diagnostic de *lésion vertébrale* est facile. A côté du *commémoratif*, il y a la *déformation de la colonne vertébrale*, laquelle, si elle n'est pas directement visible, peut toujours être mise en évidence par la radiographie.

Le diagnostic de *lésion médullaire* résultera des symptômes cliniques qui en sont la conséquence et notamment la paraplégie flasque, l'abolition des réflexes tendineux et des réflexes cutanés supérieurs, avec exagération des réflexes cutanés inférieurs se traduisant par le signe de Babinski.

Pour le *diagnostic de siège* il faut tenir compte :

1° du niveau du maximum de déformation de la colonne vertébrale et

2° de la limite supérieure de la région anesthésiée;

3° Lorsque la lésion intéresse le renflement lombaire ou le renflement cervical, la distribution périphérique de l'atrophie musculaire consécutive à la destruction des cellules nerveuses de la corne antérieure peut beaucoup aider à indiquer le niveau lésé.

En vue de faciliter le diagnostic de siège, il faut avant tout se rappeler que, dans les conditions normales, la limite inférieure de la moelle épinière ne dépasse jamais, chez l'adulte, le bord supérieur du corps de la deuxième vertèbre lombaire. Toutes les lésions qui retentissent sur les quatre dernières vertèbres lombaires ou sur le sacrum n'intéresseront donc plus la moelle épinière elle-même, mais uniquement les racines de la queue de cheval.

Pour le diagnostic de siège dans les cas de lésion médullaire proprement dite, il faut tenir compte de la physiologie spéciale de certains segments de la moelle (fig. 243).

Le *cône terminal*, comprenant les trois derniers segments sacrés

et le segment coccygien, renferme les centres d'innervation de la vessie, du rectum et des organes génitaux. On y trouve de plus le centre du réflexe anal.

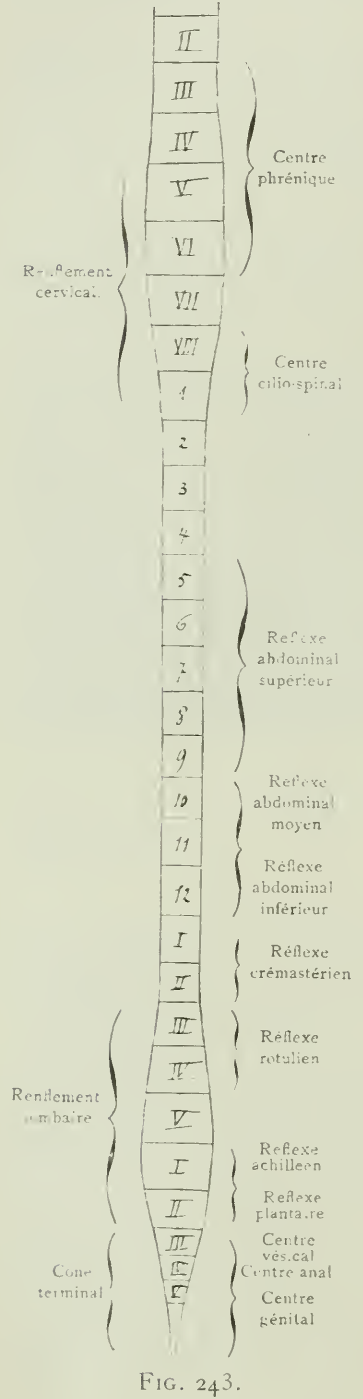
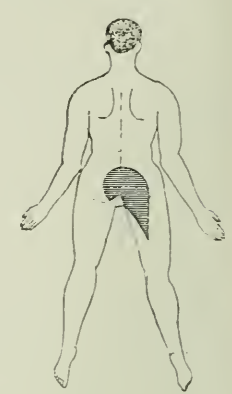


Fig. 243.

Les racines postérieures des trois nerfs sacrés qui en dépendent ramènent les impressions de sensibilité cutanée provenant des organes génitaux externes et de la région périanale (fig. 244).


Fig. 244.
Lésion des racines des trois derniers nerfs sacrés. A droite, zone de distribution cutanée des racines posrieures.

Le *renflement lombaire,* s'étendant du bord supérieur du troisième segment lombaire au bord inférieur du deuxième segment sacré, préside à l'innervation motrice et sensible des deux membres inférieurs. On y trouve, de plus,

le centre du *réflexe plantaire* (deuxième segment sacré),

le centre du *réflexe achilléen* (premier et deuxième segment sacré),

le centre du *réflexe rotulien* (troisième et quatrième segment lombaire).

La *moelle dorsale* et les *deux premiers segments lombaires* président à l'innervation motrice et sensible du tronc.

On y trouve :

le centre du *réflexe crémastérien* (premier et deuxième segment lombaire). Ce réflexe est remplacé chez la femme par le *réflexe inguinal ;*

le centre du *réflexe abdominal inférieur* et du *réflexe abdominal moyen* (dixième, onzième et douzième segment dorsal);

le centre du *réflexe abdominal supérieur* (du cinquième au neuvième segment dorsal suivant la zone cutanée où se porte l'excitation et suivant la partie du muscle grand droit de l'abdomen où se produit la réaction motrice[1].

Le *renflement cervical,* partie de la moelle comprise entre le bord supérieur du cinquième segment cervical et le bord inférieur du premier segment dorsal, préside à l'innervation motrice et sensible des deux membres supérieurs.

On y trouve les centres médullaires pour le réflexe tricipital, le réflexe bicipital et les réflexes carpiens.

Au niveau du premier segment dorsal et du huitième segment cervical on rencontre encore le *centre cilio-spinal,* dont la lésion entraîne du myosis et un léger rétrécissement de la fente palpébrale.

Dans la *moelle cervicale* proprement dite, entre le troisième et le sixième segment cervical, se trouve, de chaque côté, dans la corne antérieure, la colonne cellulaire d'où partent les fibres d'innervation du muscle diaphragme : c'est le noyau du muscle diaphragme ou le *centre diaphragmatique.*

Si on tient compte de cette physiologie propre aux différents segments médullaires et de la limite supérieure de l'anesthésie cutanée, le diagnostic de siège sera relativement facile, surtout le diagnostic de la *limite supérieure de la lésion.* Le diagnostic de la *limite inférieure* de la lésion médullaire, de même que celui de l'existence concomitante d'hémorrhagies envahissant la corne grise antérieure, sera plus difficile à établir. Le seul moyen d'y arriver, au moins d'une façon approximative, est de rechercher les *réflexes cutanés inférieurs dépendant du tronçon inférieur* de la moelle.

En explorant, en effet, de bas en haut, avec la pointe d'une épingle, la surface cutanée des membres inférieurs et du tronc, on pourra facilement délimiter la zone cutanée dont l'excitation est suivie d'une réaction motrice réflexe quelle qu'elle soit, de celle dont l'excitation n'est suivie d'aucun mouvement réflexe.

La première correspondra à la surface cutanée innervée par le segment inférieur de la moelle dont les voies centripètes, la substance grise médullaire et les voies centrifuges sont indemnes.

La seconde indiquera la partie de la moelle où les excitations centripètes, amenées par les fibres des racines postérieures, ne sont plus transmises aux cellules d'origine des fibres des racines antérieures par suite d'une lésion de la substance grise.

Pronostic.

Le pronostic est toujours grave, non pas à cause de la lésion elle-même, qui peut exister sans danger aucun pour la vie, mais à cause des complications qui peuvent survenir et dont la plus fréquente est l'infection ; soit par décubitus plus ou moins étendu, soit par cystite et pyélonéphrite presque inévitable.

Traitement.

Le traitement ne peut être que symptomatique. Au début, il faut le repos absolu en immobilisant le mieux possible la colonne vertébrale lésée. Dans ce but il faut une prudence extrême pendant le premier examen du malade et pendant son transport à la suite de l'accident qui a été la cause de sa lésion vertébrale. Il faut, en effet, éviter soigneusement toute manipulation inutile pouvant intéresser les parties lésées.

Il faut penser à la rétention d'urine qui est la règle et recourir de bonne heure au cathétérisme.

Dans la suite tous les efforts du médecin doivent tendre à prévenir l'infection de la vessie et les escarres du décubitus.

Dans tout cas de lésion traumatique de la colonne vertébrale avec compression médullaire, la question d'une *intervention opératoire* doit être posée.

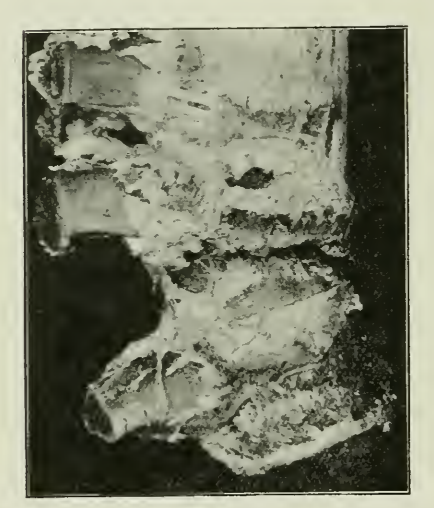


Fig. 245.

Dans les cas de *lésion transversale complète* de la *moelle*, il n'y a aucune utilité à y recourir, les lésions destructives sont trop intenses (fig. 232, 233, 234 et surtout fig. 235) pour qu'une laminectomie, qui n'a d'autre but que de libérer quelque peu la moelle dans la cavité rachidienne, puisse donner un espoir d'amélioration.

Dans les cas de lésion médullaire *incomplète,* lorsque la persistance d'un certain degré de sensibilité, ou l'existence des réflexes tendineux, permettent d'affirmer que toutes les fibres de la substance blanche n'ont pas été interrompues, on pourrait être tenté d'intervenir. Mais ici encore la laminectomie ne peut guère donner d'espoir d'amélioration, puisque la cause de la lésion de la moelle est le plus souvent une lamelle osseuse détachée du corps vertébral et placée *au devant* de la moelle. Les cas de fracture vertébrale représentés par les figures 228 à 231, de même que le cas reproduit figure 245, prouvent l'inutilité complète d'une intervention opératoire qui n'est pas par elle-même sans danger.

L'intervention opératoire sera à recommander dans les cas de compression, complète ou incomplète, des *racines de la queue de cheval* et cela parce que les fibres nerveuses qui constituent ces racines sont pourvues d'une gaine de Schwann, et que les recherches expérimen-

tales ont prouvé que les fibres des nerfs périphériques peuvent se régénérer même quand, à un niveau donné, elles ont été complètement interrompues. Même dans les cas en apparence favorables, la guérison peut ne pas survenir et cela parce que l'éclatement d'une vertèbre, non seulement comprime et écrase les racines de la queue de cheval, mais peut aussi, dans certains cas, amener l'arrachement d'un nombre plus ou moins considérable de filets radiculaires au ras du sillon collatéral dorsal. C'est ainsi que, chez un malade atteint de fracture de la deuxième vertèbre lombaire, nous avons relevé, à l'autopsie, une déchirure de la dure-mère (fig. 246), et l'arrachement de filets radiculaires appartenant à plusieurs racines (fig. 247).



Fig. 246.

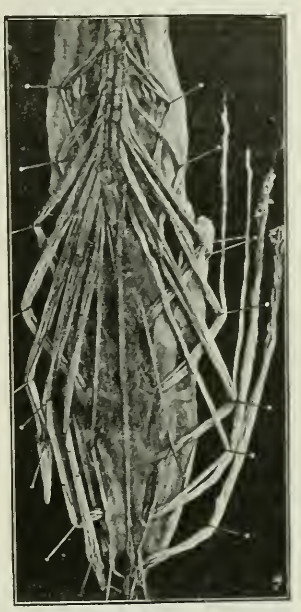


Fig. 247.

Les compressions lentes.

Les compressions lentes de la moelle sont dues : soit à une déformation, à un niveau limité, de la colonne vertébrale, soit à un rétrécissement lent et progressif de la cavité rachidienne ayant son point de départ dans le corps des vertèbres, dans les méninges ou le tissu graisseux péridural.

Les *lésions des corps vertébraux*, capables d'amener une compression médullaire quel qu'en soit le mécanisme, sont : l'*ostéite tuberculeuse*, le *cancer vertébral* et le *sarcome;* quelquefois aussi une *luxation incomplète.*

Comme *lésions des méninges,* la plus fréquente est un épaississement lent et progressif de la dure-mère par inflammation chronique connue sous le nom de *pachyméningite hypertrophique.* Quelquefois encore, mais ces cas sont rares, la compression est due à une accumulation à un niveau donné du liquide encéphalo-rachidien, à la suite d'adhérences survenues entre l'arachnoïde et la pie-mère, comme cela peut survenir dans la *méningite séreuse chronique.*

Les méninges molles, la dure-mère et le tissu graisseux péri-

dural peuvent être encore le point de départ de *tumeurs* variées que l'on subdivise généralement en *tumeurs extradurales* et *tumeurs intradurales*.

Étiologie.

I. **L'ostéite tuberculeuse** du corps de la vertèbre porte encore le nom de *carie de la vertèbre*, d'*ostéo-myélite d'un corps vertébral*, de *spondylite tuberculeuse* ou de *mal de Pott*.





Fig. 248.
Gibbosité pottique formée par l'apophyse épineuse de la 7e vertèbre dorsale.

Elle s'observe à tout âge, mais elle survient de préférence dans le jeune âge et l'âge adulte. Elle est rare dans la vieillesse. Elle est excessivement fréquente. Nous observons pour le moment quatre cas d'ostéite tuberculeuse de l'adulte : une jeune fille de 27 ans, un homme de 40 ans, une femme de 46 ans et un homme de 64 ans.

Elle peut survenir dans toutes les vertèbres mais se montre de préférence au niveau des vertèbres dorsales (trois des quatre cas), puis viennent par ordre de fréquence les vertèbres lombaires (un de nos quatre cas), les vertèbres cervicales et les vertèbres sacrées.

Elle est généralement limitée à une seule vertèbre ; elle peut toutefois envahir en même temps deux ou trois vertèbres voisines.

La lésion anatomo-pathologique prend son point de départ dans le tissu spongieux du corps de la vertèbre, par formation d'un noyau de tissu fongueux qui amène lentement la fonte du tissu osseux et son remplacement par une masse à la fois caséeuse et purulente.

Cette ostéo-myélite peut guérir spontanément et la vertèbre se solidifier par ostéite ossifiante sans qu'il survienne le moindre symptôme d'affection médullaire.

Le plus souvent la lésion tuberculeuse conduit à la nécrose de tout le corps vertébral. Celui-ci peut s'effondrer brusquement à la

suite d'un effort ou d'un trauma léger et produire une compression brusque de la moelle. On parle alors improprement de *fracture spontanée* de la vertèbre.

L'effondrement du corps vertébral se fait d'ordinaire lentement. Retenu dans sa partie dorsale par les apophyses articulaires, le corps s'aplatit ou s'affaisse dans sa partie antérieure amenant un changement plus ou moins accentué dans la direction de la colonne osseuse. Cette coudure varie d'un malade à l'autre. Quand elle est nettement accentuée, on voit l'apophyse épineuse de la vertèbre lésée venir faire saillie sous la peau donnant naissance à ce qu'on appelle la gibbosité pottique généralement anguleuse (fig. 248).

C'est la coudure plus ou moins anguleuse de la colonne au niveau des corps vertébraux qui comprime la moelle.

Dans la carie vertébrale la compression de la moelle accompagne, en effet, rarement une grande déformation du rachis : des déformations énormes peuvent exister sans signe aucun de lésion médullaire ; de plus, dans certains cas de mal de Pott la paraplégie peut guérir malgré la persistance de la déformation.

D'autre part la compression médullaire peut exister sans déformation *apparente* de la colonne vertébrale. Ces faits ne sont que la conséquence des relations anatomiques qui existent entre la moelle épinière et la colonne vertébrale, relations sur lesquelles nous avons appelé l'attention et qui nous paraissent avoir passé inaperçues (fig. 249).

La situation de la moelle dans la cavité rachidienne est telle que la moindre *coudure un peu brusque,* se produisant du côté des corps des vertèbres, fait immédiatement sentir ses effets sur la moelle qui se trouve tiraillée suivant son grand axe en même temps que comprimée d'avant en arrière. Cette coudure ne peut se produire que lors d'un affaissement, *complet* ou *incomplet,* de la moitié antérieure d'un corps vertébral.

Quand l'affaissement est peu accentué, on peut voir survenir des symptômes de compression de la moelle sans déformation apparente du rachis (fig. 250).

Quand l'affaissement de la moitié antérieure d'un corps vertébral est total, la gibbosité pottique est nettement anguleuse (fig. 251).

Quand l'affaissement intéresse la vertèbre dans toute son épaisseur, la compression médullaire peut faire défaut à moins qu'une lamelle osseuse ne fasse saillie dans la cavité rachidienne. Il en est de même quand la coudure de la colonne se fait suivant un grand rayon de courbure (fig. 252), ce qui peut survenir en cas de lésion tuberculeuse intéressant deux ou trois vertèbres voisines.

Dans tous ces cas, si une compression médullaire existe, c'est la coudure plus ou moins brusque de la colonne au niveau du corps vertébral lésé qui en est la cause. C'est ce qui explique pourquoi les symptômes de compression médullaire (paraplégie spastique) sont fréquents dans les déformations légères (fig. 250) ou les déformations à angle aigu (gibbosité pottique) (fig. 251) tandis qu'ils sont rares et même peuvent faire complètement défaut dans les déformations à grand rayon de courbure intéressant plusieurs vertèbres (fig. 252).

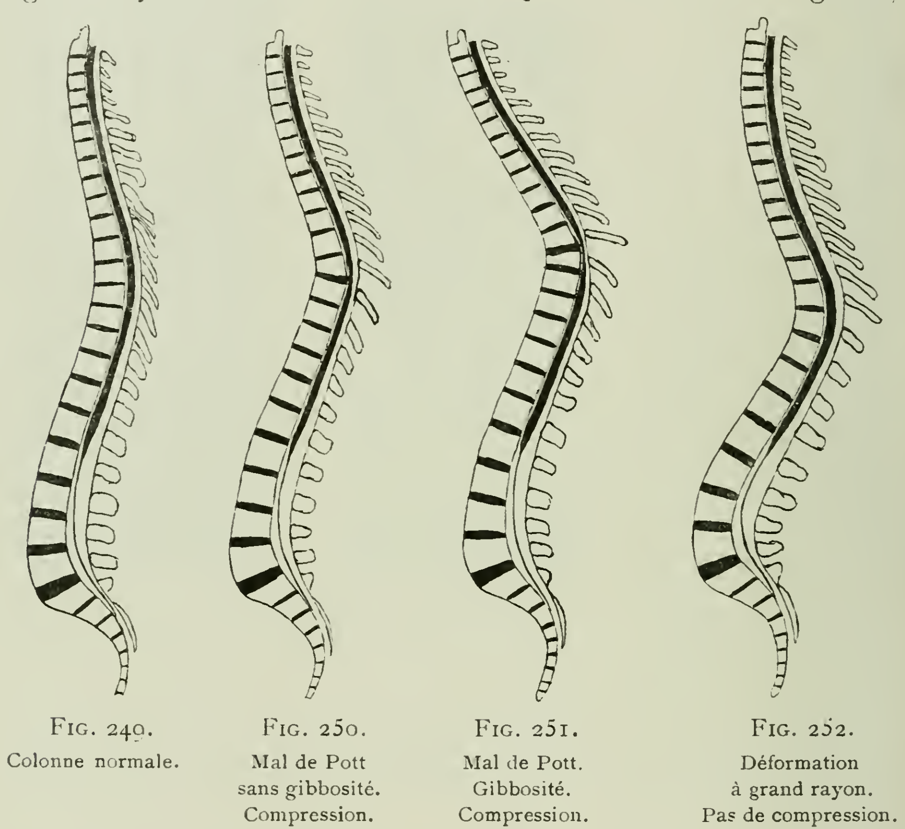


Fig. 249. Colonne normale.

Fig. 250. Mal de Pott sans gibbosité. Compression.

Fig. 251. Mal de Pott. Gibbosité. Compression.

Fig. 252. Déformation à grand rayon. Pas de compression.

La compression médullaire peut encore être due à un *abcès* ayant son point de départ dans la vertèbre malade et qui, soulevant le périoste et le grand surtout ligament postérieur, vient faire hernie dans la cavité. Cet abcès peut se caséifier, ou bien encore il peut perforer le ligament et s'ouvrir dans le canal rachidien y déterminant une inflammation tuberculeuse du tissu péridural en même temps que de la *pachyméningite externe*. L'envahissement du tissu péridural par le bacille de Koch y donne naissance à un tissu de granulations riche en vaisseaux sanguins qui constitue les *fongosités*.

D'après certaines statistiques, la compression médullaire dans l'ostéite tuberculeuse serait due, dans l'immense majorité des cas,

aux fongosités péridurales et aux abcès, tandis que la lésion osseuse elle-même ne la produirait qu'exceptionnellement. C'est ainsi que, sur 100 cas de mal de Pott avec compression de la moelle, celle-ci serait due 73 fois à des fongosités, 17 fois à des abcès et seulement 9 fois à une lésion osseuse.

Ces chiffres demandent cependant confirmation. En nous basant sur cette manière de voir nous avons fait intervenir deux fois chirurgicalement, dans l'espoir d'enlever les fongosités et par là de décomprimer la moelle. L'un de ces cas se rapporte à un petit garçon de 8 ans, atteint de paraplégie flasque ; la laminectomie a montré l'absence complète de fongosités mais l'existence, à côté d'un abcès intravertébral, d'une lamelle osseuse détachée du corps vertébral et qui avait complètement écrasé la moelle. Dans l'autre cas il s'agissait d'un adulte atteint de paraplégie spastique avec ostéite tuberculeuse de la 8ᵉ et 9ᵉ vertèbre dorsale. La radiographie avait montré un tassement de deux vertèbres avec disparition du ménisque interarticulaire (fig. 253). La laminectomie a montré que la cavité rachidienne était libre, mais au niveau du ménisque interarticulaire séparant les deux vertèbres il existait une légère coudure de la colonne, seule cause de la compression. C'est ce cas clinique qui nous a fait comprendre l'idée fausse que l'on se fait généralement de la situation de la moelle dans la cavité rachidienne et qui nous a fait saisir sur le vif la possibilité d'une compression incontestable de la moelle par une simple coudure un peu anguleuse de la colonne, sans apparence aucune de gibbosité pottique.



Fig. 253.

II. **Carcinome.** Le cancer vertébral se montre de préférence après l'âge de 40 ans. Il n'est presque jamais primitif ; c'est un cancer secondaire consécutif à un cancer de n'importe quel organe, le plus souvent à un cancer du sein.

Plusieurs vertèbres voisines sont généralement envahies à la fois ; ces vertèbres se ramollissent, se tassent, compriment les nerfs au niveau des trous de conjugaison en amenant une déformation lente

et régulière de la colonne généralement à grand rayon de courbure, contrairement à la gibbosité pottique qui est une déformation généralement brusque et anguleuse.

III. Le sarcome de la colonne vertébrale est une affection rare. Nous n'en avons observé qu'un seul cas intéressant la troisième vertèbre lombaire aussi bien au niveau du corps qu'au niveau des lames et ayant amené une compression en masse de toutes les racines de la queue de cheval. Cette compression avait produit :

Comme *symptômes moteurs* :

de la paraplégie flasque avec abolition de tous les réflexes tendineux et cutanés, atrophie des muscles accompagnée de réaction de dégénérescence;



Fig. 254.

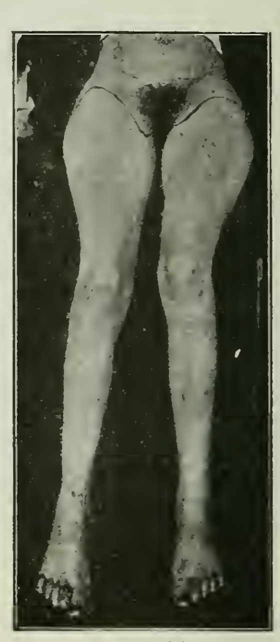


Fig. 255.

Comme *symptômes sensibles* :

de l'anesthésie cutanée ayant comme limite supérieure la zone de distribution de la deuxième racine lombaire (fig. 254 et 255);

Comme *symptômes pelviens* :

de l'incontinence des urines et des matières fécales ;

Comme *symptômes trophiques* :

un léger escarre de décubitus à la partie supérieure de la région sacrée (fig. 254).

Le siège de la lésion a pu être déterminé par la limite supérieure de la zone anesthésiée et par l'existence d'une tumeur sous-cutanée au niveau du corps de la troisième vertèbre lombaire.

La nature de la lésion nous échappait. Lors de l'intervention opératoire on s'est trouvé en présence d'une vaste tumeur ayant détruit les lames de la troisième vertèbre lombaire, ainsi que tout le corps vertébral, et qui se prolongeait de chaque côté dans les masses musculaires voisines de la colonne vertébrale. Le malade a succombé quelques jours après l'intervention. A l'autopsie, tout le corps de la troisième vertèbre lombaire était détruit. La dure-mère était enveloppée d'une masse sarcomateuse comprimant toutes les racines de la queue de cheval (fig. 256 à 258).



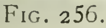


Fig. 256.

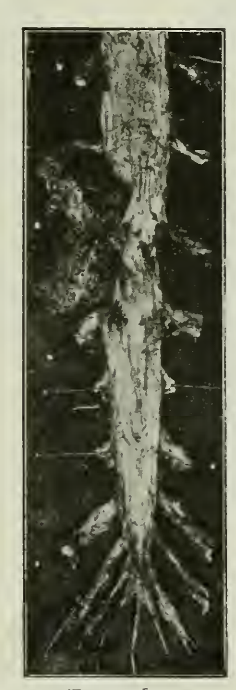


Fig. 257.



Fig. 258.

Celles-ci paraissent *macroscopiquement* normales (fig. 258). A l'examen histologique de ces racines il y avait cependant dégénérescence secondaire très nette dans toutes les fibres des racines antérieures, au delà de la partie comprimée, ainsi que dans le bout central de toutes les racines postérieures.

IV. La **pachyméningite** — abstraction faite de la pachyméningite externe secondaire, qui peut venir compliquer l'ostéite tuberculeuse d'une vertèbre, ou accompagner la présence d'un corps étranger dans la cavité rachidienne — est une inflammation chronique *primitive* de la dure-mère intéressant surtout les couches profondes et amenant, par formation successive de couches fibreuses nouvelles, un épaississement considérable pouvant atteindre 5 à 10 fois son épaisseur primitive. La dure-mère épaissie s'unit

au périoste d'une part, à l'arachnoïde et à la pie-mère d'autre part, de telle sorte qu'elle enserre bientôt, comme dans un étau, toute l'épaisseur de la moelle en même temps que les racines antérieures et postérieures des nerfs voisins. Elle amène des troubles nerveux profonds à la fois radiculaires et médullaires en partie par compression, en partie par propagation de l'inflammation aux racines rachidiennes et à la couche périphérique de la moelle.

Cette inflammation chronique de la dure-mère survient de préférence, sans cause connue, au niveau de la moelle cervicale inférieure, d'où le nom de *pachyméningite cervicale hypertrophique* sous lequel elle est désignée généralement.

Son étiologie est inconnue. On incrimine le plus souvent le refroidissement et la syphilis.

V. **Méningite spinale séreuse chronique ou circonscrite.** Beaucoup d'auteurs admettent la possibilité d'une compression médullaire par suite de l'accumulation du liquide encéphalo-rachidien à un niveau donné. Cette méningite chronique localisée peut être secondaire soit à une carie vertébrale, soit à une lésion traumatique. Elle peut aussi être primitive; elle consiste alors dans une inflammation localisée de l'arachnoïde amenant des adhérences entre elle et la pie-mère et dans l'accumulation du liquide rachidien dans l'une ou l'autre de ces poches arachnoïdiennes.

Fig. 259.
Luxation incomplète de la cinquième vertèbre cervicale ayant amené de la paraplégie spastique.

VI. La **luxation incomplète** d'un corps vertébral est généralement consécutive à un traumatisme. Nous l'avons vu survenir chez une jeune fille, à la suite d'une chute, entre la cinquième et la sixième vertèbre cervicale (fig. 259) et amener une paraplégie spastique typique par compression des cordons latéraux, avec paralysie et atrophie des petits muscles des mains et des muscles des avant-bras, par compression directe probable des cornes antérieures du huitième segment cervical et du premier segment dorsal.

VII. **Tumeurs.** Les tumeurs sont des néoformations qui occupent la cavité rachidienne et qui peuvent trouver leur point de départ dans les parois osseuses (fongosités et abcès accompagnant le mal de Pott, tumeurs cancéreuses et sarcomateuses provenant d'une lésion

vertébrale), dans le tissu péridural ou la face externe de la dure-mère (lipome, tuberculome, sarcome, angiome); dans les méninges molles ou la face interne de la dure-mère (fibrome, sarcome, psammome, kyste), et dans la moelle épinière elle-même. Leur



Fig. 260.

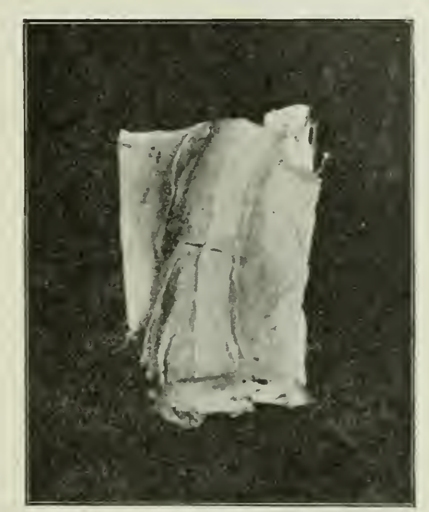


Fig. 261.

évolution est toujours lente. Leur étiologie est généralement inconnue.



Fig. 262.

Anatomie pathologique.

L'état macroscopique et microscopique de la moelle au niveau de la zone lésée varie d'après la nature et l'intensité de la compression. Sous ce rapport il convient de faire une distinction radicale entre les compressions extradurales et les compressions intradurales

Dans les *compressions extradurales* la moelle n'est atteinte que par l'intermédiaire de la dure-mère qui la protège en quelque sorte contre une lésion trop localisée et qui, en tout cas, répartit la compression à la fois et sur une plus grande surface et sur toute l'épaisseur de la moelle.

Macroscopiquement la moelle peut n'avoir subi aucune déformation (fig. 260 à 262), ou bien, dans les cas même graves, ne présente qu'un léger degré d'aplatissement, ou une zone de ramollissement plus ou moins étendue.

Microscopiquement, dans les cas récents, il peut y avoir absence complète de lésion malgré l'existence de symptômes cliniques qui ne s'expliquent que par une interruption purement fonctionnelle d'un nombre plus ou moins considérable de fibres nerveuses. Les cas de guérison complète, soit spontanée dans l'ostéite tuberculeuse, soit après intervention opératoire en cas de tumeur intrarachidienne, intra- ou extradurale, démontrent à toute évidence qu'il doit en être ainsi. Chez une de nos malades, atteinte de paraplégie spastique par compression de la moelle cervicale inférieure due à la luxation incomplète de la cinquième vertèbre cervicale, nous avons vu survenir une guérison complète à la suite du port prolongé d'un appareil de soutien de la tête et d'immobilisation de la colonne vertébrale (fig. 263). Nous avons vu survenir le même résultat favorable chez un homme de 35 ans atteint de paraplégie spastique par pachyméningite externe due à l'existence, dans la cavité rachidienne, en dehors de la dure-mère, de l'extrémité triangulaire d'une lime enfoncée dans le ménisque séparant la huitième et la neuvième vertèbre dorsale.



Fig. 263.

Quand la compression médullaire a duré un certain temps, on trouve dans la moelle la dégénérescence secondaire d'un nombre variable de fibres descendantes et de fibres ascendantes.

Dans les cas graves la moelle se trouve ramollie dans toute son épaisseur, ramollissement qui entraîne la dégénérescence secondaire de toutes les fibres interrompues.

Dans les cas anciens la dégénérescence est remplacée par de la sclérose.

Dans les *tumeurs intradurales* la compression médullaire semble devoir être plus localisée et cependant les lésions varient considérablement avec la *nature* de la tumeur.

Quand elle est *molle,* elle agit plus ou moins sur toute l'épaisseur de la moelle et peut entraîner une mise hors de fonction physiologique de toutes les fibres longues ascendantes et descendantes, sans interruption anatomique véritable. C'est ce que nous avons vu se produire chez un de nos malades atteint de compression médullaire au niveau du deuxième segment dorsal, ayant amené dans l'espace de trois semaines une paraplégie flasque avec anesthésie cutanée complète, incontinence des urines et des matières fécales. La lami-

nectomie a montré l'existence d'un long kyste intradural couché entre la dure-mère et la face latérale droite de la moelle. L'enlèvement de ce kyste a été suivi de guérison complète et rétablissement du fonctionnement normal de la moelle, preuve évidente qu'aucune de ses fibres n'avait été réellement interrompue.

Quand la tumeur est *dure*, elle produit souvent macroscopiquement une dépression de la substance même de la moelle. Dans ces cas les lésions médullaires sont beaucoup plus graves. Une de nos malades, atteinte de paraplégie spastique par suite de compression médullaire due à une tumeur osseuse née de la face interne de la dure-mère, n'a vu survenir aucune amélioration dans l'état de ses membres inférieurs malgré l'enlèvement de la tumeur et le dégagement complet de la moelle épinière.

Symptomatologie.

Dans tous le cas de **compression extradurale**, quelle qu'en soit la cause, la moelle se trouve donc exposée dans son ensemble à une compression lente et progressive. Cette compression peut faire sentir ses effets sur les *racines postérieures* et sur la *moelle elle-même*.

La *compression des racines* n'est pas constante. Elle se traduit cliniquement par des douleurs névralgiques ou pseudo-névralgiques dans le domaine de distribution des racines lésées, non accompagnées des points de Valleix.

Ces douleurs peuvent être unilatérales. Elles surviennent généralement des deux côtés.

La *compression de la moelle* exerce ses effets à la fois sur la substance grise et sur la substance blanche.

La mise hors de fonction de la *substance grise*, surtout de la corne antérieure, se traduit par des symptômes limités de paralysie et d'atrophie dans un nombre variable de muscles en rapport avec l'étendue et le siège de la compression.

La mise hors de fonction des fibres de la *substance blanche* donnera naissance à un tableau clinique beaucoup plus complexe. A un niveau donné de la moelle, quel qu'il soit, la substance blanche renferme des fibres longues descendantes : cortico-spinales, rubro-spinales, vestibulo-spinales; des fibres longues ascendantes : médullo-cérébelleuses ventrales ou fibres du faisceau de Gowers, médullo-cérébelleuses dorsales ou fibres du faisceau de Flechsig et les fibres des cordons postérieurs ; enfin des fibres courtes spino-spinales.

L'interruption des *fibres longues* à n'importe quel niveau se traduira par des symptômes de déficit de motilité et de sensibilité dans toute la moitié inférieure du corps.

Toutes ces fibres, tout en étant soumises, en apparence du moins,

à la même compression, ne sont pas mises hors de fonction en même temps.

Troubles de motilité.

Dans le plus grand nombre des cas ce sont les *fibres cortico-spinales* qui sont les premières atteintes, probablement parce qu'elles sont les plus longues et les plus éloignées de leurs cellules d'origine. Leur mise hors de fonction anatomique ou simplement fonctionnelle se traduit toujours par le même tableau clinique de *paraplégie spastique,* paraplégie excessivement variable d'un individu à l'autre et même d'un moment à l'autre chez le même malade. Cette paraplégie consiste *cliniquement* en :

1° *exagération des réflexes tendineux* se traduisant par le clonus de la rotule, le clonus du pied, la contraction réflexe du muscle quadriceps crural par percussion de la crête du tibia, l'apparition du réflexe tendineux des muscles demi-tendineux, demi-membraneux, droit interne et long adducteur de la cuisse, ainsi que du réflexe tendineux du muscle biceps fémoral qui est quelquefois tellement exagéré que l'on assiste à un véritable clonus de ce tendon;

2° *abolition des réflexes cutanés supérieurs* (réflexe plantaire en flexion, réflexe crémastérien et réflexes abdominaux);

3° *exagération des réflexes cutanés inférieurs* se manifestant par le signe de Babinski et le mouvement de retrait du membre inférieur;

4° *exagération du tonus musculaire* provoquant de l'hypertonicité qui rend les mouvements passifs plus difficiles et qui entraîne comme conséquence;

5° une *diminution* plus ou moins prononcée de la *motilité volontaire.*

Quand la compression augmente, la paraplégie spastique se transforme insensiblement en *paraplégie flasque,* probablement par mise hors de fonction des *fibres rubro-spinales,* des *fibres vestibulo-spinales* ainsi que des autres fibres descendantes d'origine sous-corticale. Cette paraplégie flasque est caractérisée par l'abolition complète de la motilité volontaire, du tonus normal des muscles et des réflexes cutanés supérieurs. Les réflexes tendineux sont variables : ils peuvent être exagérés, normaux ou abolis.

Les réflexes cutanés inférieurs sont généralement exagérés. Cette exagération est cependant moins évidente que dans les cas de paraplégie spastique.

Troubles de sensibilité.

La mise hors de fonction des *fibres du faisceau de Gowers* entraîne la perte de la sensibilité à la douleur et à la température dans toute la moitié inférieure du corps, véritable dissociation syringomyélique

par pseudo-syringomyélie. Quand les fibres des *faisceaux de Fechsig* sont lésées en même temps, il y a anesthésie cutanée complète.

Troubles vésico-rectaux.

Dans presque tous les cas de compression de la moelle on voit survenir des *troubles vésico-rectaux.*

Quand la compression est légère on observe de la constipation et un retard manifeste de la miction volontaire. Quand la compression est plus forte on voit survenir de la constipation opiniâtre avec une rétention d'urine suivie bientôt d'incontinence.

Troubles trophiques.

Les *troubles trophiques* du côté de la peau caractéristiques du décubitus ne surviennent pas, aussi longtemps que la paraplégie reste spastique, ou bien s'ils surviennent, ils sont limités à la région coccygienne et guérissent à la suite d'un traitement approprié. Dès que la paraplégie devient flasque l'escarre du décubitus est inévitable.

L'ordre de succession de ces symptômes caractéristiques de la compression médullaire est excessivement variable.

Dans les cas de compression *extradurale,* le début de la lésion médullaire se manifeste d'ordinaire par des *troubles de motilité* caractéristiques de la paraplégie spastique. La paraplégie spastique se transforme ensuite en paraplégie flasque. Plus tard surviennent des troubles de la sensibilité cutanée conduisant à l'anesthésie complète.

Dans cette évolution d'une compression médullaire typique on peut — si l'on veut — distinguer quatre phases qui sont reliées l'une à l'autre par des stades intermédiaires.

Mais l'évolution clinique d'une compression de la moelle ne suit pas toujours une marche aussi régulière. Après le stade de paraplégie spastique, longtemps avant l'apparition de la paraplégie flasque, peuvent survenir les troubles de la sensibilité cutanée : soit dissociation syringomyélique de la sensibilité, soit anesthésie cutanée complète. Dans ces cas la paraplégie flasque est le stade final.

Les symptômes de compression médullaire, au lieu de débuter par un déficit du côté de la *motilité* se traduisant par de la paraplégie spastique, peuvent même commencer par des troubles de la *sensibilité* caractéristiques de la dissociation syringomyélique.

Dans ces conditions les troubles médullaires débutent par une lésion des fibres des faisceaux de Gowers. Cette dissociation peut persister un certain temps avant que surviennent les symptômes de paraplégie spastique indiquant une mise hors de fonction des fibres cortico-spinales.

Evolution clinique d'un cas typique de compression médullaire extradurale. Transformation graduelle d'une paraplégie spastique en paraplégie flasque accompagnée d'anesthésie.

	Première phase.	*Deuxième phase.*	*Troisième phase.*	*Quatrième phase.*
Troubles moteurs.	Paraplégie spastique.	Paraplégie flasque.	Paraplégie flasque.	Paraplégie flasque.
	Exagération des réflexes tendineux.	Exagération, état normal ou abolition des réflexes tendineux.	Abolition des réflexes tendineux.	Abolition des réflexes tendineux.
	Abolition des réflexes cutanés supérieurs.	Abolition des réflexes cutanés supérieurs.	Abolition des réflexes cutanés supérieurs.	Abolition des réflexes cutanés supérieurs.
	Exagération des réflexes cutanés inférieurs.	Exagération des réflexes cutanés inférieurs.	Exagération des réflexes cutanés inférieurs.	Persistance des réflexes cutanés inférieurs.
	Exagération du tonus musculaire.	Atonie musculaire.	Atonie.	Atonie.
	Diminution de la motilité volontaire.	Abolition de la motilité volontaire.	Abolition de la motilité volontaire.	Paralysie.
Troubles sensitifs.	Sensibilité normale.	Sensibilité normale.	Dissociation syringomyélique.	Anesthésie.
Viscéraux.	Retard de la miction, constipation.	Retard et constipation.	Constipation, rétention ou incontinence.	Incontinence.

Dans les cas de **compression intradurale**, la symptomatologie peut être la même, surtout lorsque la tumeur agit sur la moelle dans le sens antéro-postérieur.

Dans le cas de compression *latérale* de la moelle, cas de loin le plus fréquent, les premiers symptômes cliniques consistent ou dans la paralysie spastique du membre inférieur du côté correspondant par mise hors de fonction des fibres cortico-spinales du cordon latéral voisin, qui sont des fibres directes se terminant dans la corne antérieure du même côté de la moelle; ou dans la dissociation syringomyélique de la sensibilité dans le membre inférieur du côté opposé par mise hors de fonction du faisceau de Gowers, qui sont des fibres croisées provenant des cellules de la corne postérieure du côté opposé de la moelle.

Souvent les deux symptômes coexistent, donnant naissance à un syndrome de Brown-Séquard nettement caractérisé.

Cet état n'est que transitoire. Quand la compression augmente la paralysie spastique survient également dans le membre inférieur du côté opposé, amenant de la paraplégie spastique dont les symptômes sont plus accusés dans le membre primitivement atteint.

Si la compression augmente encore on verra survenir : ou de la dissociation syringomyélique dans les deux membres inférieurs, ou de l'anesthésie complète absolument comme dans les cas de compression extradurale.

Les compressions qui intéressent la queue de cheval au niveau des quatre dernières vertèbres lombaires ou en un point quelconque du sacrum, trouvent leur point de départ soit dans une lésion osseuse (carie, cancer ou sarcome), soit dans une tumeur intrarachidienne. Elles se caractérisent cliniquement par un début lent et insidieux consistant généralement en douleurs névralgiques survenant dans les deux membres inférieurs. Dans le plus grand nombre des cas le médecin non averti porte le diagnostic de sciatique. Et cependant les points de Valleix et le signe de Lasègue font défaut. Il est une règle dont le praticien ne devrait jamais se départir, c'est qu'en cas de sciatique double, quand le diabète peut être exclu, de toujours penser à la possibilité d'une affection de la queue de cheval. D'ailleurs, quand la période de pseudo-névralgie a duré un certain temps, on voit bientôt survenir des symptômes plus graves excluant d'une façon définitive toute possibilité de sciatique, ce sont les troubles de sensibilité cutanée à distribution radiculaire, les troubles vésico-rectaux, en même temps que les phénomènes de parésie et d'atrophie dans les muscles des membres inférieurs, accompagnés d'affaiblissement et d'abolition des réflexes tendineux et cutanés correspondants.



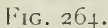


Fig. 264.



Fig. 265.

Nous avons eu l'occasion d'observer un cas typique de compression lente et progressive des racines de la queue de cheval par une tumeur sarcomateuse ayant trouvé son point de départ dans le corps de la troisième vertèbre lombaire et que nous avons relaté

plus haut (fig. 254 à 258). Nous avons de même pu observer un cas de compression des racines de la queue de cheval par une tumeur volumineuse du filet terminal (fig. 264 et 265), compression caractérisée cliniquement par de la paraplégie flasque avec atrophie musculaire, abolition des réflexes cutanés et tendineux, escarre de décubitus, troubles vésico-rectaux, sans troubles bien nets du côté de la sensibilité.

Diagnostic.

Pour faire, dans un cas donné, le diagnostic complet de compression médullaire, il faut établir : 1° l'existence d'une compression; 2° le siège de la compression et 3° la cause de la compression.

I. **Existence** d'une compression.

A la période de *pseudo-névralgie,* par lésion directe des racines postérieures, le diagnostic est impossible surtout si la douleur est unilatérale. Dans les cas de névralgie bilatérale, il faut toujours penser à la possibilité d'une compression médullaire au début, explorer attentivement la colonne vertébrale et au besoin recourir à une radiographie.

En cas de *paraplégie spastique sans troubles de la sensibilité,* il faut penser à la *sclérose latérale primitive,* à la *sclérose en plaques,* à la *sclérose latérale amyotrophique,* à la *myélite,* à la *syringomyélie,* même à l'*hystérie.*

La *sclérose latérale* est une affection à évolution lente, qui reste stationnaire pendant de longues années, sans troubles vésico-rectaux. Les douleurs névralgiques y font toujours défaut de même que les paresthésies dans les membres inférieurs qui forment souvent le symptôme initial d'une compression de la moelle.

Dans la *sclérose en plaques* la paraplégie spastique est rarement le symptôme initial. Les malades atteints de cette affection ont généralement présenté des symptômes plus ou moins fugaces, du côté de la vue ou du côté des membres supérieurs, qui indiquent une atteinte diffuse de tout l'axe cérébro-spinal et qui permettent de faire le diagnostic différentiel même si la triade symptomatique plus ou moins caractéristique de la sclérose diffuse fait défaut. Il existe cependant des cas incontestables de sclérose multiple ou diffuse qui ne se manifestent cliniquement, pendant de longues années, que par de la paraplégie spastique. C'est ainsi que nous avons fait pratiquer, il y a un an, la radicotomie postérieure chez un homme de 45 ans, atteint depuis vingt-trois ans de paraplésie spastique typique. Le malade a succombé quelques heures après l'intervention à une faiblesse cardiaque. L'autopsie a montré l'existence d'une sclérose en plaques tout à fait typique. Cette sclérose est donc restée stationnaire pendant vingt-trois ans et n'a donné,

comme symptômes, que de la paraplégie spastique intense.

La *sclérose latérale amyotrophique* se caractérise, à côté des symptômes classiques de paraplégie spastique, par une atrophie lente et progressive des petits muscles de la main, atrophie qui envahit à la fois les deux membres supérieurs et qui est accompagnée de contractions fibrillaires.

La *syringomyélie* se laissera reconnaître facilement par les troubles caractéristiques de la sensibilité cutanée à *distribution radiculaire*, accompagnés de l'abolition de tous les réflexes ayant leur point de départ dans la zone cutanée atteinte.

La *myélite transverse* est l'affection dont le diagnostic différentiel est le plus difficile à établir. Il est bien vrai que, dans la myélite, les douleurs pseudo-névralgiques dues à la compression des racines postérieures font toujours défaut; mais, dans un cas donné, cette absence de douleurs radiculaires n'a pas de valeur puisqu'on peut l'observer également dans un certain nombre de cas de compression indiscutable

Enfin la paraplégie spastique peut être une manifestation *hystérique*, mais dans ce cas le début est brusque, la paraplégie survient à la suite d'une émotion, d'une attaque convulsive ou d'un trauma. De plus les réflexes tendineux et cutanés ne présentent généralement aucune modification. On n'observe aucun trouble du côté des sphincters. Enfin il existe d'ordinaire des troubles hautement caractéristiques du côté de la sensibilité cutanée.

En cas de *paraplégie flasque* le diagnostic de l'existence d'une compression devient plus facile.

Il n'y a pas moyen de confondre une paraplégie flasque due à une compression de la *moelle dorsale* avec une paraplégie consécutive à une compression de la *moelle lombaire* ou des *racines de la queue de cheval,* ou avec une *poliomyélite aiguë* ayant envahi les cornes antérieures du renflement lombaire; dans ces dernières affections, en effet, il y a non seulement abolition de tous les réflexes, même des réflexes cutanés inférieurs, mais, de plus, les muscles paralysés sont envahis par l'atrophie et présentent les modifications dans les réactions électriques caractéristiques de la réaction de dégénérescence.

La seule affection avec laquelle on pourrait confondre une paraplégie flasque due à une compression médullaire, est la *myélite transverse complète.* Mais ici encore l'évolution du tableau clinique permettra de faire le diagnostic. Dans la compression médullaire, les fibres de la substance blanche de la moelle sont mises hors de fonction les unes après les autres, on assiste donc au passage graduel d'une paraplégie spastique en paraplégie flasque; tandis que

dans la myélite transverse complète la paraplégie flasque s'installe en quelque sorte d'emblée.

II. Le diagnostic de compression médullaire établi, il s'agit d'en déterminer le **siège**.

Dans les cas de compression due à une *lésion osseuse,* la déformation de la colonne vertébrale aidera puissamment au diagnostic.

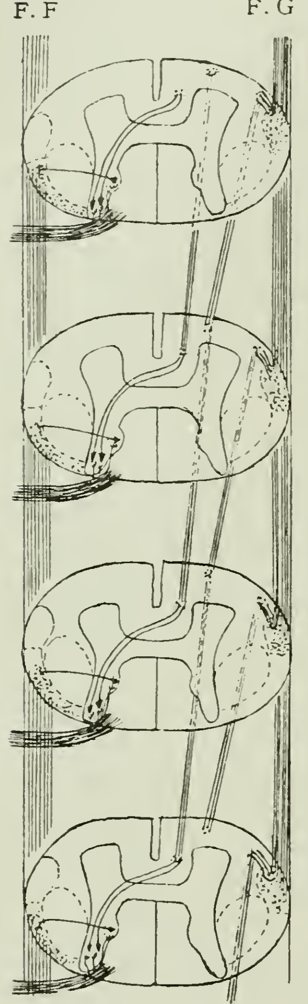


Fig. 266.
F. F. : faisceau de Flechsig.
F. G. : faisceau de Gowers.
Une lésion interrompant le faisceau de Gowers au niveau A ne peut produire de la thermo-analgésie que jusque dans la zone de distribution de la racine B.

Dans les cas de paraplégie accompagnée de *troubles de la sensibilité cutanée,* le diagnostic de siège, au moins pour ce qui concerne la limite supérieure de la lésion médullaire, résultera nettement de la limite supérieure de la zone anesthésiée. Il y a toutefois lieu de faire ressortir, surtout dans les cas de paraplégie accompagnée de dissociation syringomyélique de la sensibilité, que la perte de la sensibilité à la douleur et à la température est due à une lésion des fibres des faisceaux de Gowers dans les cordons latéraux et non à une lésion des racines postérieures. Il résulte de là que le siège de la lésion médullaire devra être porté deux ou trois segments plus haut que ne l'indique la zone cutanée atteinte de dissociation ; et cela à cause du trajet oblique que les fibres des faisceaux de Gowers, nées des cellules de la corne postérieure d'un côté, parcourent dans la moelle avant d'atteindre la périphérie du cordon latéral du côté opposé (fig. 266).

Quand la paraplégie est accompagnée de *douleurs névralgiques,* la racine atteinte pourra indiquer le niveau lésé.

Dans le plus grand nombre des cas de compression médullaire, on n'observe, au moins pendant un certain temps, que de la paraplégie spastique sans troubles de la sensibilité cutanée. Si, dans ces cas, il y a absence de douleurs radiculaires et absence de déformation osseuse, un diagnostic de siège sera impossible. On pourra, dans certains de ces cas, se baser sur l'*examen des réflexes cutanés supérieurs* pour déterminer, au moins d'une façon approximative, le niveau de la lésion.

Nous avons établi, en effet, que, dans la plupart des cas de paraplégie spastique accompagnée d'exagération des réflexes tendineux et des réflexes cutanés inférieurs, il y a *abolition des réflexes cutanés supérieurs* dont le centre *médullaire* se trouve *en dessous* du niveau auquel les fibres cortico-spinales sont interrompues.

Les réflexes cutanés supérieurs les plus importants à examiner sous ce rapport sont : le *réflexe crémastérien* et les *réflexes abdominaux*.

Le *réflexe crémastérien* a son centre médullaire dans le premier et le deuxième segment lombaire.

Quant aux réflexes abdominaux, on les subdivise généralement en *réflexe abdominal inférieur* et *réflexe abdominal moyen,* ayant leur centre médullaire dans les trois derniers segments dorsaux, et *réflexe abdominal supérieur* passant par le 8e et le 9e segment dorsal.

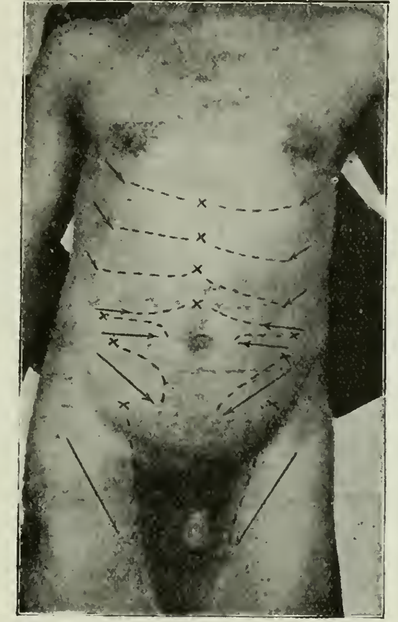


Fig. 267.

Examen des réflexes abdominaux. La flèche indique l'endroit et la direction de l'excitation cutanée, la croix × montre l'endroit où se produit la réaction motrice correspondante.

Si l'on explore cependant méthodiquement la paroi latérale du tronc au point de vue des réactions motrices qui surviennent à la suite d'une excitation cutanée, voici ce que l'on observe chez les individus dont le pannicule adipeux n'est pas trop développé et dont les parois du ventre ne sont ni trop tendues, ni trop flasques (fig. 267).

A la suite de l'excitation de la peau au niveau de la face antéro-interne de la cuisse, *en dessous de l'arcade crurale* (zone de distribution cutanée de la 2e et 3e racine lombaire), il survient une contraction réflexe dans les muscles larges de l'abdomen immédiatement au-dessus de l'arcade crurale. C'est ce que nous avons appelé le *réflexe inguinal*. Il existe seul chez la femme. Il accompagne l'élévation du testicule chez l'homme (réflexe crémastérien).

En excitant légèrement la peau par frottement transversal — avec le bout de l'ongle, le manche du marteau percuteur ou la

pointe d'une épingle — immédiatement *au-dessous* de l'arcade crurale *au niveau de la fosse iliaque* (zone de distribution de la racine postérieure de L^1 et D^{12}), on voit une contraction survenir dans les muscles larges de l'abdomen, immédiatement au-dessus de la zone excitée, en dehors de l'ombilic. C'est le *réflexe abdominal inférieur* ou *réflexe hypogastrique.*

L'excitation de la peau *de chaque côté de l'ombilic* (zone de distribution de la racine postérieure de D^{10} et D^{11}) amène un déplacement de l'ombilic vers le côté excité et une contraction des muscles abdominaux entre la zone excitée et le rebord costal. C'est le *réflexe abdominal moyen* ou *réflexe ombilical.* D'après Dinkler ces deux réflexes ont leurs centres médullaires dans les segments correspondants D^{12}, D^{11} et D^{10}. Lorsque la paroi abdominale n'est pas trop tendue la dépression *active* du côté excité s'accompagne d'un soulèvement passif de la paroi abdominale du côté opposé, dû au refoulement des viscères abdominaux.

Si on excite la peau de la paroi latérale de l'abdomen *entre la ligne ombilicale et le rebord costal* (zone de distribution de la racine postérieure du D^8 et D^9), une contraction réflexe survient dans le creux de l'épigastre, immédiatement au-dessus de l'ombilic. C'est le *réflexe abdominal supérieur* ou *réflexe épigastrique* dont le centre médullaire se trouve, d'après Dinkler, dans les segments D^8 et D^9.

Nous avons cependant rencontré des cas cliniques dans lesquels la lésion médullaire intéressait le neuvième et même le huitième segment dorsal et dans lesquels on observait, à côté de l'abolition du réflexe crémastérien et des réflexes abdominaux inférieurs et moyens, la persistance du réflexe abdominal supérieur. Celui-ci devait donc avoir son centre médullaire au-dessus de D^8. Nous avons alors exploré d'une façon plus méthodique le réflexe épigastrique et voici ce que nous avons relevé : la contraction réflexe dans le creux épigastrique ne se produit pas seulement à la suite d'une excitation cutanée immédiatement en dessous du rebord costal, mais encore à la suite d'une excitation portée, le long de la ligne mamillaire, dans le septième, le sixième, le cinquième, quelquefois même le quatrième espace intercostal. Et, chose curieuse, tandis que l'excitation cutanée faite en dessous du rebord costal amène une contraction dans la région médiane immédiatement au-dessus de l'ombilic, l'excitation portée dans le septième, le sixième et le cinquième espace intercostal donne une contraction réflexe dans l'angle délimité par la pointe du sternum et, de chaque côté, par le rebord costal et cela à un niveau qui varie quelque peu avec la zone cutanée intéressée (fig. 267).

On peut conclure de ces observations cliniques que le réflexe

épigastrique se compose en réalité de plusieurs réflexes superposés dont la zone d'excitation cutanée intéresse la zone de distribution radiculaire du neuvième, huitième, septième, sixième et cinquième nerf dorsal, dont la zone de réaction motrice se trouve entre l'ombilic et la pointe du sternum, et dont les centres médullaires doivent s'échelonner dans les segments correspondants de la moelle dorsale (D^9, D^8, D^7, D^6, D^5) Si l'on observe donc l'absence du réflexe abdominal supérieur par excitation de la peau de l'abdomen dans la zone de distribution de la neuvième et de la huitième racine dorsale, tandis que la contraction réflexe survient à la suite d'une excitation cutanée portée dans le cinquième ou le sixième espace intercostal, on peut en déduire, avec grande probabilité sinon avec certitude,



Fig. 268.



Fig. 269.



Fig. 270.

que la lésion médullaire qui intéresse les fibres cortico-spinales doit se trouver en dessous du sixième segment dorsal et au-dessus du huitième.

Voici un cas clinique qui vient corroborer notre manière de voir.

Une jeune fille de 26 ans est atteinte de paraplégie spastique avec dissociation syringomyélique de la sensibilité de toute la moitié inférieure du corps jusqu'au niveau d'une ligne horizontale passant un peu au-dessus de l'ombilic en avant et par l'apophyse épineuse de la première vertèbre lombaire en arrière (fig. 268 à 270).

Cette zone de thermo-analgésie absolue est surmontée d'une zone d'hypoesthésie pour la douleur et la température limitée par une ligne horizontale passant par l'apophyse épineuse de la onzième vertèbre dorsale et à mi-chemin entre l'ombilic et la pointe du sternum.

Les réflexes inguinaux, abdominaux inférieurs et moyens sont abolis. La lésion doit donc se trouver au-dessus du dixième segment dorsal de la moelle.

Si on recherche maintenant le réflexe abdominal supérieur, on

constate que l'excitation de la peau en dessous du rebord costal n'est suivie d'aucune réaction motrice.

L'excitation de la peau latéralement dans le huitième espace appartenant à la zone d'hypoesthésie n'est également suivie d'aucune réaction motrice.

Mais si on excite la peau dans le septième, le sixième ou le cinquième espace intercostal on voit survenir une contraction réflexe dans le creux épigastrique. Nous pouvons conclure de là que le sixième et le septième segment dorsal sont indemnes. La lésion doit donc se trouver en dessous du septième segment dorsal.

De fait, la malade présente une gibbosité pottique formée par l'apophyse épineuse de la septième vertèbre dorsale (fig. 268), et les troubles de la sensibilité cutanée indiquent comme siège probable le huitième et neuvième segment dorsal.

III. Cause de la compression.

L'existence et le siège d'une compression médullaire étant ainsi établis, il reste encore à en déterminer la cause.

La lésion d'une ou de plusieurs vertèbres par *ostéite tuberculeuse* ou par *affection cancéreuse* se laisse reconnaitre assez facilement.

Le *mal de Pott* peut survenir à tout âge ; il se montre cependant de préférence dans le jeune âge. Lorsque l'ostéite a entraîné la déformation connue sous le nom de gibbosité pottique, le diagnostic ne peut laisser le moindre doute. Mais la gibbosité peut faire défaut. Dans ces cas la radiographie de la colonne vertébrale permet souvent de mettre en évidence la lésion tuberculeuse. De plus, au début de l'affection, le malade se plaint de douleur à un niveau déterminé du rachis, douleur qui augmente par les mouvements. Aussi à cause de cette douleur le malade immobilise-t-il automatiquement, par contraction des muscles, la partie lésée de sa colonne vertébrale. Enfin les vertèbres malades sont douloureuses à la percussion.

Le *cancer vertébral* survient rarement avant l'âge de 40 ans. Il est toujours secondaire, consécutif donc à une lésion cancéreuse existant ailleurs. Comme la lésion intéresse plusieurs vertèbres voisines, la déformation de la colonne qu'elle entraîne est généralement à grand rayon de courbure. De plus les vertèbres lésées compriment et irritent les nerfs voisins au moment de leur passage par les trous de conjugaison, de là des douleurs radiculaires vives, existant au repos, longtemps avant les symptômes de paraplégie et augmentant par la station et par les mouvements.

Ces douleurs sont tellement intenses que la paraplégie qui les accompagne est désignée généralement sous le nom de *paraplégie douloureuse*.

Dans la *pachyméningite cervicale hypertrophique* les symptômes de compression radiculaire existent longtemps avant ceux caractéristiques d'une compression de la moelle. Les symptômes radiculaires présentent une *période de névralgie* et une *période de paralysie*. Le début de l'affection est caractérisé par des douleurs dans la nuque, entre les épaules, par des paresthésies et des douleurs dans le domaine d'innervation cutanée du nerf médian et du nerf cubital. Tout cela est accompagné de raideur du cou et de douleur à la percussion des vertèbres cervicales inférieures. Cette période de névralgie peut durer plusieurs mois pour faire place à une période de paralysie et d'atrophie intéressant les muscles innervés par le nerf médian et le nerf cubital. L'atrophie des petits muscles de la main amène la main en griffe, tandis que l'atrophie des muscles antérieurs de l'avant-bras ou fléchisseurs de la main, avec intégrité des muscles de la région postérieure, donne à la main une position d'extension sur l'avant-bras connue sous le nom de *main de prédicateur*.

A côté de ces paralysies périphériques par compression des fibres des racines antérieures, on peut voir survenir encore du myosis et du rétrécissement de la fente palpébrale par mise hors de fonction des fibres cilio-spinales.

A la suite de ces symptômes radiculaires surviennent alors des symptômes médullaires caractéristiques de la compression : de la paraplégie spastique pouvant devenir, au bout d'un temps variable, de la paraplégie flasque accompagnée ou non de troubles du côté de la sensibilité.

Le diagnostic de *tumeur intrarachidienne* se fait d'abord par exclusion : les symptômes de compression médullaire existent, mais il n'y a aucune apparence de lésion du côté des vertèbres, ni aucun symptôme caractéristique de la pachyméningite hypertrophique. Si dans ces conditions les troubles de la sensibilité cutanée permettent de faire un diagnostic de siège, l'existence d'une tumeur intrarachidienne devient excessivement probable. Cette tumeur sera *extradurale*, au moins dans un grand nombre de cas, si les symptômes de compression médullaire ont débuté à la fois dans les deux membres inférieurs, soit par les symptômes de motilité caractéristiques de la paraplégie spastique, soit par les symptômes de sensibilité connus sous le nom de thermo-analgésie.

Quand les symptômes de compression médullaire se sont manifestés au début par les phénomènes cliniques caractéristiques du syndrome de Brown-Séquard : paralysie spastique dans un membre inférieur avec dissociation syringomyélique de la sensibilité dans le membre inférieur du côté opposé, et que ces phénomènes se sont trans-

formés graduellement en paraplégie spastique ou flasque, on pourra porter presque à coup sûr le diagnostic de compression *intradurale*, soit par tumeur, soit par kyste, soit par méningite séreuse localisée.

Le diagnostic différentiel en ce qui concerne la *nature* de la tumeur est impossible.

Il en est de même du diagnostic différentiel entre une tumeur extramédullaire et une tumeur *intramédullaire*.

Le seul diagnostic possible est donc celui de tumeur intrarachidienne en général. Dans le plus grand nombre des cas ce diagnostic même ne sera qu'un diagnostic probable, suffisant toutefois pour recourir à une laminectomie exploratrice. Malgré toute l'attention que l'on portera à l'examen d'un malade soupçonné atteint de compression médullaire, une erreur de diagnostic est toujours possible. C'est ainsi que, chez les douze malades chez lesquels nous avons porté le diagnostic probable de compression de la moelle, nous avons fait trois fois une erreur de diagnostic : dans les trois cas la laminectomie exploratrice n'a rien fait découvrir, les trois malades ont survécu à l'intervention opératoire, deux sont morts quatre et six mois après l'opération ; l'autopsie a démontré qu'il s'agissait de sclérose en plaques.

Neuf fois le diagnostic a été confirmé par la laminectomie : il s'agissait deux fois d'ostéite tuberculeuse, deux fois de tumeur exdradurale, trois fois de tumeur intradurale, une fois de tumeur intramédullaire et une fois de pachyméningite externe consécutive à l'existence d'un corps étranger (la pointe d'une lime) implanté dans un ménisque interarticulaire.

Pronostic.

En cas de *mal de Pott* le pronostic est relativement favorable : la guérison spontanée peut survenir dans bon nombre de cas, quelles que soient l'intensité et la durée de la compression, par résorption des produits inflammatoires et tuberculeux et ostéite ossifiante consécutive.

Dans un grand nombre de cas toutefois la terminaison est funeste ; la mort survient par infection générale due soit au décubitus, soit à la cystite, ou bien par extension de la tuberculose aux poumons ou aux méninges.

Dans quelques rares cas, il y a guérison de la carie avec paraplégie définitive.

Le *cancer vertébral* a une évolution beaucoup plus rapide. La mort survient d'ordinaire au bout de 10 à 18 mois.

L'évolution de la *pachyméningite hypertrophique* est lente. Elle peut présenter des périodes d'arrêt, elle est même susceptible de guérison complète. Le pronostic est toujours sérieux.

Les *tumeurs intrarachidiennes* présentent également une évolution lente. Elles ne sont pas susceptibles de guérison à moins d'intervention opératoire.

Traitement.

Le traitement du *mal de Pott* ne doit pas être dirigé contre la compression médullaire, mais bien contre l'ostéite tuberculeuse qui en est la cause initiale. Il faut tout mettre en œuvre pour immobiliser les vertèbres lésées afin de les garantir contre tout ébranlement et toute pression. Le repos au lit dans la position horizontale, ou mieux encore l'application d'un appareil plâtré immobilisant la colonne vertébrale, permettront d'atteindre ce résultat. Il faut en même temps relever l'état général du malade par une vie au grand air, de préférence à la mer, et par une nourriture abondante riche en corps gras et en albuminoïdes.

Dans les cas d'ostéite tuberculeuse accompagnée de symptômes de compression médullaire, on pourrait penser à priori à une intervention opératoire.

Une laminectomie serait à conseiller s'il était prouvé, ainsi que certains auteurs sont portés à l'admettre, que, dans un grand nombre des cas, la compression de la moelle est due à des fongosités péridurales. Mais, dans les deux cas pour lesquels nous avons eu recours à une intervention opératoire, nous avons trouvé dans l'un, un écrasement complet de la moelle par une lamelle osseuse détachée du corps vertébral lésé; dans l'autre, la cavité rachidienne était libre, la compression étant due exclusivement à une légère coudure de la colonne vertébrale.

En cas de *cancer vertébral,* le traitement doit être purement symptomatique : soulager le malade le mieux possible par tous les moyens mis à sa disposition, voilà à quoi doit se résoudre le rôle du médecin.

En cas de cancer des vertèbres lombaires inférieures, on pourrait penser à la section intrarachidienne de toutes les racines postérieures de la moelle lombo-sacrée.

Dans la *pachyméningite hypertrophique* on conseille de recourir aux révulsifs appliqués le long de la colonne cervico-dorsale, de préférence entre la cinquième vertèbre cervicale et la deuxième vertèbre dorsale, et au traitement antisyphilitique par les iodures, les sels mercuriels et le salvarsan.

En cas de *tumeur* le seul traitement efficace est l'intervention opératoire. Celle-ci doit être proposée, même en cas de doute, dès que les troubles de la sensibilité cutanée permettent de faire un diagnostic de siège.

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

Parmi les malformations congénitales de la moelle, la seule intéressante au point de vue pratique est celle connue sous le nom de

Spina bifida.

A première vue le spina bifida consiste dans l'absence de soudure, sur la ligne médiane, des lames des vertèbres. Si cette anomalie intéresse toute la colonne vertébrale, elle porte le nom de *rachischisis total* s'accompagnant généralement d'*amylie,* ou d'absence de formation de la moelle épinière.

Quand l'absence de soudure n'intéresse qu'un petit nombre de vertèbres, on la désigne sous le nom de *rachischisis partiel* ou *spina bifida.* Elle peut survenir à n'importe quel niveau de la colonne vertébrale. Elle a toutefois son siège de prédilection au niveau des vertèbres cervicales et surtout au niveau des vertèbres lombo-sacrées.

En cas de *rachischisis partiel*, l'anomalie de développement ne consiste pas seulement dans une absence de soudure des lames des vertèbres, mais aussi dans l'absence de soudures des méninges et l'absence de fermeture du canal neural primitif. On doit conclure de là que l'anomalie remonte jusque dans les premières semaines de la vie intra-utérine.

Au niveau de l'ouverture du canal rachidien on trouve donc la dure-mère ouverte recouverte par la pie-mère ; à la place de la moelle épinière on observe une membrane molle, plus ou moins rougeâtre, formée de vaisseaux sanguins et de tissu nerveux, c'est l'*aire médullo-vasculaire* se continuant en haut avec le canal central de la partie normalement développée de la moelle. De l'aire médullo-vasculaire, ou partie embryonnaire de la moelle, partent les racines des nerfs spinaux correspondants.

Toute l'anomalie peut consister dans l'absence de soudure du canal neural primitif des méninges et des lames des vertèbres, le tout recouvert extérieurement par la peau. Dans ces conditions le rachisis n'est pas visible extérieurement. C'est le *spina bifida occulte.*

Le plus souvent à côté de l'absence de soudure on voit se former des productions kystiques qui sortent de la cavité rachidienne et viennent faire une saillie plus ou moins considérable sous la peau. C'est le *spina bifida vrai* ou *kystique.*

La poche kystique peut se former dans l'épaisseur des méninges, soit la pie-mère, soit le plus souvent l'arachnoïde, latéralement à l'aire médullo-vasculaire. C'est le *méningocèle.*

La poche kystique peut se former dans les méninges molles au-devant de l'aire médullo-vasculaire, de telle sorte que cette dernière recouvre directement la poche kystique en dessous de la peau. C'est le *myéloméningocèle* qui est la forme la plus fréquente.

Dans de rares cas le canal neural primitif s'est fermé, mais il a subi une dilatation anormale, et comme les méninges molles et la dure-mère ne sont pas soudées, la partie dilatée du canal neural fait saillie sous la peau à travers la partie non fermée du canal rachidien. C'est le *myélocystocèle.*

Les cas de spina bifida occulte peuvent passer inaperçus à cause d'absence de tumeur. Le plus souvent cependant ils se manifestent au dehors, soit par un léger enfoncement plus ou moins infundibuliforme, soit par une hypertrichose tout à fait caractéristique envahissant la peau de la partie inférieure de la région lombaire.

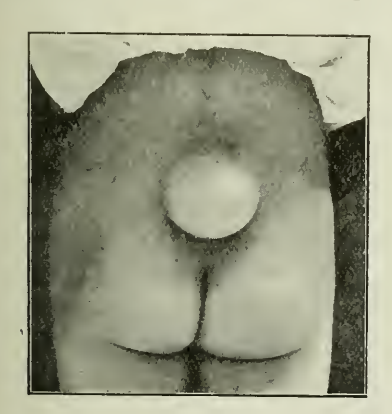


Fig. 271.



Fig. 272.

En cas de *spina bifida vrai* ou *kystique* (fig. 271 et 272), la compression de la tumeur, refoulant la poche kystique dans la cavité rachidienne, peut donner naissance aux symptômes caractéristiques de la compression cérébrale : somnolence, modifications du pouls et de la respiration, et même perte complète de connaissance.

Le spina bifida de la région lombo-sacrée s'accompagne d'ordinaire : soit, dès le début, d'arrêt de développement des fibres racines correspondantes de la moelle ; soit, dans la suite, de mise hors de fonction de ces racines, par compression due à l'accroissement lent de la tumeur ; de là des paralysies variées dans les membres inférieurs accompagnées d'atrophie. Ces paralysies ont une étendue variable. Elles peuvent n'intéresser que les muscles

des pieds et des jambes entraînant le pied-bot paralytique varus ou varus-équin par persistance d'action du muscle tibial antérieur. Elles peuvent aussi entraîner de la paraplégie complète avec troubles vésico-rectaux et troubles trophiques.

Dans de rares cas l'augmentation de la poche kystique peut amener un amincissement progressif de la peau allant jusqu'à la perforation, suivie d'inflammation du sac et de méningite.

Pronostic.

Les cas de *spina bifida occulte* peuvent passer inaperçus. Ils ne se laissent soupçonner d'ordinaire que par l'hypertrichose de la région lombo-sacrée.

En cas de *spina bifida kystique* le pronostic est grave. La mort survient d'ordinaire par perforation du sac et infection consécutive. D'après une statistique publiée par le Comité de Londres, sur 649 enfants atteints de spina bifida vrai, 612 sont morts pendant la première année de la vie.

Traitement.

Le seul traitement utile est l'intervention opératoire consistant dans l'extirpation du sac.

MALADIES DUES A UNE LÉSION DU TRONC CÉRÉBRAL

Le tronc cérébral est la partie de l'axe nerveux formée par la moelle allongée, la protubérance annulaire et le mésencéphale, c'est-à-dire la partie de l'encéphale d'où dépendent les nerfs craniens depuis la troisième jusqu'à la douzième paire. Le tronc cérébral ainsi délimité est pour la tête ce que la moelle épinière est pour le cou, le tronc et les quatre membres.

On y trouve, comme dans la moelle, de la substance grise et de la substance blanche.

La *substance grise* se laisse subdiviser en une partie *motrice,* l'homologue des cornes grises antérieures médullaires, et une partie *sensible,* l'homologue des cornes grises postérieures. La substance grise avec les nerfs périphériques qui en dépendent forme une espèce d'organe propre présidant à l'innervation motrice et sensible de la partie antérieure de la tête, ainsi que de tous les viscères du cou, du thorax et d'une partie des viscères abdominaux.

La *substance blanche* du tronc cérébral est formée de fibres nerveuses qui appartiennent essentiellement soit à des voies de passage : voies *descendantes* longues ou de motilité venant de l'écorce cérébrale (fibres cortico-spinales), voies *ascendantes* longues ou de sensibilité venant de la substance grise de la moelle épinière (voies médullo-thalamiques, fibres des faisceaux de Gowers et de Flechsig); soit à des voies ascendantes ou descendantes nées dans le tronc cérébral lui-même et qui y représentent : les voies *descendantes* d'origine sous-corticale (fibres rubro-spinales, vestibulo-spinales, réticulo-spinales, etc.), les voies *cérébelleuses* (fibres ponto-cérébelleuses et fibres des pédoncules cérébelleux supérieurs) et les voies *ascendantes* en connexion avec le nerf vestibulaire, le nerf cochléaire et le nerf trijumeau.

Les maladies organiques du tronc cérébral, comme les maladies organiques de la moelle épinière, peuvent reconnaître pour cause soit une *lésion interne*, soit une *lésion externe*.

A. **Lésions internes**. Les lésions internes sont ou des *lésions systématisées* ou des *lésions diffuses*.

1° Les *lésions systématisées* de la *substance grise* peuvent intéresser :

a. la substance grise *motrice* représentée par les noyaux gris éparpillés le long du tronc cérébral et d'où proviennent les différents nerfs moteurs craniens,

b. la substance grise *sensible* formant les noyaux gris dans lesquels se terminent les nerfs sensibles périphériques.

Les *lésions systématisées* de la *substance blanche* peuvent intéresser les différentes voies nerveuses en un point quelconque de leur trajet dans le tronc cérébral. Les plus fréquentes et les seules importantes, au moins dans l'état actuel de nos connaissances, sont les lésions intéressant les fibres de la voie motrice centrale ;

2° Les *lésions diffuses* du tronc cérébral sont généralement la conséquence

a. de lésions vasculaires (hémorrhagie ou ramollissement),

b. de tumeurs, ou bien elles

c. appartiennent à des maladies intéressant tout l'axe cérébro-spinal comme la *sclérose en plaques,* la *paralysie générale* et le *tabès.*

B. **Lésions externes.** Les lésions externes reconnaissent généralement pour cause la *compression.*

LÉSIONS INTERNES

I. Lésions systématisées

A) MALADIES DUES A UNE LÉSION LIMITÉE AUX NOYAUX MOTEURS

Anatomie.

Dans le tronc cérébral on trouve le noyau d'origine des nerfs moteurs innervant :

1° les muscles des globes oculaires (III, IV et VI) ainsi que le muscle releveur de la paupière supérieure (III);

2° les muscles de la mastication : élévateurs du maxillaire infé-

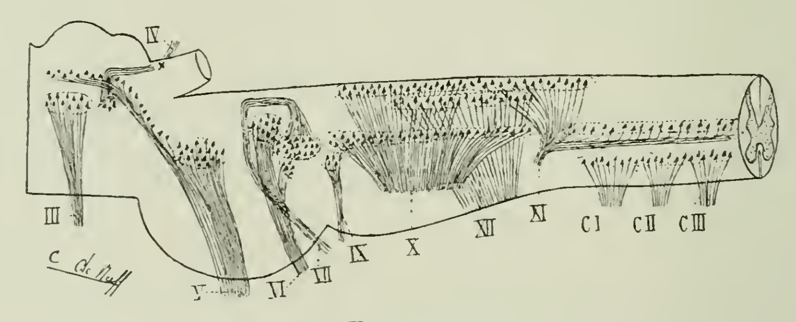


Fig. 274.
Schéma montrant la disposition des noyaux moteurs du tronc cérébral.

rieur ou muscles de la mastication proprement dite (V) et abaisseurs du maxillaire inférieur ou muscles de la région sus-hyoïdienne (le rameau mylo-hyoïdien du trijumeau innerve le muscle mylo-hyoïdien et le ventre antérieur du muscle digastrique);

3° les muscles superficiels de la face (VII);

4° les muscles de la déglutition et de la phonation, les muscles lisses de l'œsophage, de l'estomac et de tout l'arbre respiratoire, ainsi que les fibres inhibitives du cœur (IX et X);

5° les muscles de la langue (XII).

Ces noyaux moteurs sont formés de cellules nerveuses dont les axones deviennent les cylindraxes des nerfs périphériques. Ce sont des masses grises ou des colonnes cellulaires nettement distinctes échelonnées le long du tronc cérébral (fig. 274 et 275). Ils forment :

1° Dans le *bulbe :*

a. Le *noyau d'origine du nerf hypoglosse* représenté par une longue colonne cellulaire dont la moitié supérieure se trouve dans le triangle inférieur du plancher du quatrième ventricule, de chaque côté du sillon médian, au niveau de l'aile blanche interne ou trigone de l'hypoglosse; et dont la moitié inférieure occupe la partie inférieure du bulbe en avant et en dehors de la coupe du canal central.

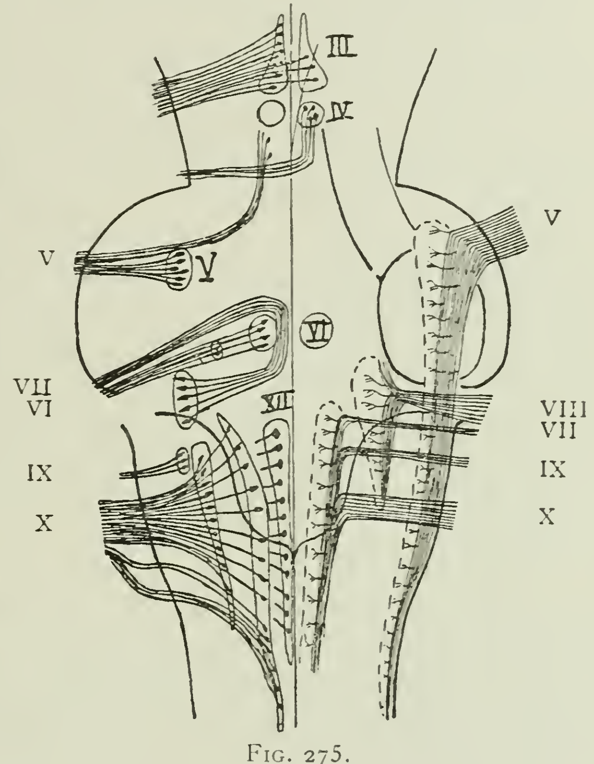


Fig. 275.
Schéma du tronc cérébral montrant, à droite, les noyaux de terminaison des nerfs sensibles; à gauche, les noyaux et les filets radiculaires des nerfs moteurs.

b. Le *noyau ambigu* ou longue colonne grise occupant le beau milieu de la formation réticulaire du bulbe; les cellules constituantes donnent origine aux fibres motrices destinées à innerver les muscles striés du pharynx, de la partie supérieure de l'œsophage et du larynx (noyau ventral du nerf vague avec le noyau moteur du glosso-pharyngien).

c. Le *noyau dorsal du vague,* longue colonne cellulaire existant, en partie, dans le triangle inférieur du plancher du quatrième ventricule au niveau de l'aile grise ou trigone du vague, en partie dans la moitié inférieure du bulbe, en arrière et en dehors de la coupe du canal central. Ce noyau dorsal représente le centre bulbaire de toutes les fibres motrices du vague destinées à innerver

les muscles du cœur et tous les muscles lisses de l'œsophage, de l'estomac et de l'arbre respiratoire ;

2° dans le *pont de Varole :*

a. Le *noyau du facial,* vaste masse grise située dans la partie ventrale de la formation réticulaire, en arrière des fibres ponto-cérébelleuses. Elle se laisse subdiviser en quatre colonnes cellulaires dont les trois ventrales représentent le noyau d'origine des fibres du facial inférieur, tandis que les cellules de la colonne dorsale donnent origine aux fibres du facial supérieur innervant le muscle frontal, le muscle sourcilier et le muscle orbiculaire des paupières,

b. Le *noyau masticateur du nerf trijumeau* situé dans la partie latérale de la formation réticulaire au-dessus du noyau du facial. Les fibres qui en proviennent, réunies avec celles de la racine supérieure du trijumeau, vont innerver les muscles de la mastication ou élévateurs du maxillaire inférieur (masséter, temporal et les deux ptérygoïdiens) et les muscles de la région sus-hyoïdienne qui sont abaisseurs du maxillaire : le ventre antérieur du digastrique et le mylo-hyoïdien,

c. Le *noyau d'origine du nerf oculo-moteur externe* situé dans la partie dorsale du pont de Varole, dans le voisinage immédiat de la partie moyenne du plancher du quatrième ventricule, au niveau de l'éminence ronde Ce nerf innerve le muscle droit externe du globe oculaire ;

3° Dans le *mésencéphale :*

a. Le *noyau d'origine du nerf pathétique* innervant le muscle grand oblique de l'œil, et

b. le *noyau du nerf oculo-moteur commun* innervant le muscle releveur de la paupière supérieure, le droit supérieur, le droit interne, le droit inférieur et le petit oblique. Par les fibres qui se terminent dans le ganglion ciliaire, ce noyau d'origine intervient également dans l'innervation des muscles intrinsèques des globes oculaires : le constricteur de l'iris et le tenseur de la choroïde.

Ces deux noyaux forment une longue colonne cellulaire située dans le mésencéphale, de chaque côté de la ligne médiane, au-devant de l'aqueduc de Sylvius.

Physiologie.

Les diverses masses grises motrices du tronc cérébral interviennent :

1° dans le *mécanisme de la motilité volontaire* pour les muscles extrinsèques des globes oculaires, les muscles superficiels de la face, les muscles de la mastication, de la déglutition, de la phonation et tous les muscles de la langue ;

2° dans le *mécanisme de la motilité réflexe :*

a. le *réflexe pharyngien :* l'excitation de la muqueuse du voile du palais ou de la base de la langue est suivie d'une réaction motrice dans les muscles du pharynx provoquant une nausée ou un effort de vomissement,

b. le *réflexe massétérin :* la percussion de l'arcade dentaire inférieure, provoquant une élongation brusque du tendon du muscle masséter, est suivie de la contraction réflexe de ce dernier muscle. Pour provoquer ce réflexe le moyen le plus simple est de mettre un coupe-papier transversalement sur l'arcade dentaire et de donner un coup sec par le marteau percuteur,

c. le *réflexe nasal :* le chatouillement de la muqueuse des fosses nasales est suivi d'une réaction motrice complexe constituant le phénomène connu sous le nom d'éternuement.

d. le *réflexe conjonctival* et le *réflexe cornéen* appelés encore *réflexe palpébral :* l'irritation de la conjonctive du globe oculaire ou de la face antérieure de la cornée, provoquée par le contact léger d'un morceau de papier, est suivie de la fermeture réflexe de la fente palpébrale,

e. le *réflexe pupillaire :* une lumière un peu vive qui tombe sur la rétine amène un rétrécissement brusque de la pupille ;

3° dans le *mécanisme du tonus normal des muscles ;*

4° dans le maintien de l'*état trophique normal* de ces différents muscles.

Physiologie pathologique.

La mise hors de fonction des cellules de ces diverses masses grises doit donc entraîner des troubles dans la motilité volontaire, la motilité réflexe, l'état du tonus musculaire et l'état trophique des muscles, troubles dont la localisation, l'étendue et l'intensité varieront avec le siège, l'étendue et la nature de la lésion anatomo-pathologique.

Si la lésion est *brusque,* on verra survenir brusquement la *paralysie* avec *abolition des réflexes* correspondants, accompagnée d'*atonie.* Cette paralysie flasque sera suivie au bout de quelques jours d'*atrophie* musculaire ainsi que des modifications dans les réactions électriques caractéristiques de la *réaction de dégénérescence.*

Si la lésion est *lente et progressive,* envahissant les masses grises cellule par cellule, elle se traduira au dehors par de la *parésie* pouvant aller jusqu'à la paralysie complète, par l'*affaiblissement des réflexes* allant jusqu'à leur abolition, par la *diminution du tonus musculaire* ou hypotonie, par des modifications *quantitatives* dans les réactions électriques et par l'*atrophie lente et progressive* des muscles.

Pathologie.

Les masses grises motrices du tronc cérébral peuvent être le siège

d'une inflammation aiguë amenant secondairement la disparition en masse des cellules motrices : *polioencéphalite aiguë;* ou bien les cellules qui les constituent peuvent présenter une lésion primitive entraînant leur disparition lente et progressive : *polioencéphalite chronique.*

LES POLIOENCÉPHALITES.

Polioencéphalites aiguës.

La polioencéphalite aiguë est pour le tronc cérébral ce que la poliomyélite antérieure aiguë est pour la moelle épinière. C'est une maladie infectieuse ou toxique pouvant exister comme telle, le plus souvent comme localisation spéciale de la maladie de Heine-Menin, ou bien pouvant survenir dans le cours ou la convalescence d'une autre maladie infectieuse : rougeole, scarlatine, coqueluche, etc.

La polioencéphalite est beaucoup plus rare que la poliomyélite. Dans les deux cas la lésion anatomo-pathologique consiste dans une inflammation aiguë de la substance grise motrice entraînant à sa suite, par oblitération ou rupture des petites artérioles, des foyers de ramollissement.

Le long de la moelle épinière les foyers peuvent être unilatéraux ou bilatéraux, simples ou multiples, limités ou étendus. Il en est de même le long du tronc cérébral.

Quand le foyer est *limité*, il intéresse généralement le noyau d'origine de l'un ou l'autre muscle des globes oculaires se traduisant par du strabisme.

Quand la lésion est *étendue*, la polioencéphalite se localise de préférence dans les noyaux moteurs du bulbe et du pont de Varole. C'est la *forme inférieure*, forme grave, conduisant rapidement à la mort à cause des centres importants de circulation et de respiration qu'elle intéresse. Elle peut aussi se localiser dans les noyaux moteurs du mésencéphale, donnant naissance à la *forme supérieure* de polioencéphalite aiguë, dont le caractère est plus bénin.

Polioencéphalites chroniques.

La polioencéphalite chronique est pour le tronc cérébral ce que la poliomyélite antérieure chronique ou atrophie musculaire progressive d'origine spinale est pour la moelle épinière.

On distingue :

1° une *forme supérieure* intéressant presque exclusivement les noyaux des nerfs moteurs oculaires, c'est l'*ophtalmoplégie nucléaire progressive* ou l'*atrophie musculaire progressive d'origine mésencéphalique ;*

2° une *forme inférieure* débutant par les noyaux moteurs du bulbe

et connue sous les noms de *paralysie bulbaire progressive, paralysie labio-glosso-laryngée* ou *atrophie musculaire progressive d'origine bulbo-protubérantielle.*

De ces deux formes, la paralysie bulbaire progressive est la plus fréquente.

Polioencéphalite chronique inférieure.

Paralysie bulbaire progressive ou paralysie labio-glosso-laryngée.

Étiologie.

C'est une maladie de l'âge adulte, peu fréquente, débutant rarement avant l'âge de 40 ans. La cause est inconnue. Comme pour l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale, avec laquelle elle se combine quelquefois, la cause primordiale semble résider dans une faiblesse originelle, congénitale du système nerveux moteur.

Symptomatologie.

Le début est lent et insidieux. Les premiers symptômes consistent dans un *trouble de la prononciation* par suite de la parésie des muscles de la langue. Ce trouble n'intéresse, au début, que les lettres *linguales* et ne se manifeste que vers la fin d'une conversation un peu longue. Si on examine la langue à ce moment, on constate déjà une diminution sensible de la motilité volontaire, en même temps on la trouve flasque, plus ou moins atrophiée et le siège de contractions fibrillaires.



Fig. 276.

Avant que l'atrophie linguale ait atteint un certain degré on voit survenir des troubles du côté des *lèvres* par parésie du muscle orbiculaire. La difficulté pour mouvoir les lèvres et pour prononcer les *labiales* augmente encore la dysarthrie due à l'atrophie de la langue.

Bientôt la parésie envahit les autres muscles innervés par le facial inférieur, amenant de la difficulté pour souffler, pour siffler, pour rire; tandis que les muscles innervés par le facial supérieur restent intacts. Le malade a alors un aspect caractéristique : la bouche est ouverte, élargie transversalement, les commissures attirées en bas. Toute la moitié inférieure de la figure est immobilisée, ce qui contraste avec la mobilité normale des yeux, des muscles du front et des paupières (fig. 276).

Pendant que ces symptômes évoluent on voit survenir :

1° la *parésie des muscles du voile du palais*, d'où voix nasonnée,

difficulté pour la déglutition des liquides qui reviennent souvent par le nez ;

2° la *parésie des muscles du pharynx* rendant la déglutition des solides presque impossible. Ceux-ci sont avalés de travers et tombent directement dans le larynx, d'où des accès de toux pénibles et fatigants ;

3° la *parésie des muscles du larynx*, d'où faiblesse et monotonie de la voix. Cette parésie des muscles du larynx rend la glotte béante, ce qui facilite l'introduction dans les voies respiratoires des aliments avalés de travers, et ce qui explique l'impossibilité dans laquelle se trouvent ces malades de tousser et de crier.

Tous ces symptômes sont accompagnés d'un phénomène excessivement pénible : l'écoulement permanent de salive par la bouche. Cet écoulement n'est pas tant dû à une hypersécrétion salivaire qu'à la difficulté que le malade éprouve pour la déglutition de la salive et à la crainte qu'il a, une fois déglutie, de la voir entrer dans les voies respiratoires, d'où il ne parviendra plus à l'écarter par la toux réflexe qui est impossible.

Quand ces symptômes de parésie ont atteint un degré avancé, il y a *abolition du réflexe pharyngien*, non pas par trouble de la sensibilité, puisque celle-ci est et reste intacte, mais par paralysie des muscles pharyngiens.

Pendant cette première période de la maladie, qui est lente et progressive, la mort survient rarement par le fait même des progrès du mal. Si elle survient, elle est due à une cause accidentelle, le plus souvent à une pneumonie de déglution ou à un accès de suffocation dû à la chute du bol alimentaire dans les voies respiratoires.

Si la maladie n'est pas interrompue dans son évolution par une mort intercurrente, on voit survenir la paralysie des muscles de la *mastication*, surtout les masséters et les ptérygoïdiens, entraînant la chute du maxillaire inférieur.

Puis surviennent des troubles du côté du *cœur* : accélération du pouls, dont les battements peuvent atteindre 100, 120, 140, 160 à la minute, et crises cardiaques, soit crises syncopales, soit crises d'excitation avec exagération extrême de la rapidité des battements pouvant entraîner la mort.

En résumé il s'agit donc d'une parésie et d'une atrophie progressives et *bilatérales* des muscles de la langue, des lèvres, des joues, du voile du palais, du pharynx, du larynx et des muscles de la mastication, se manifestant par une difficulté de plus en plus grande de la parole, de la déglutition, de la phonation, de la

mastication et de l'innervation cardiaque, avec intégrité complète de la sensibilité. Cette parésie n'est guère accompagnée de réaction de dégénérescence. On constate simplement une diminution dans les réactions quantitatives, quelquefois, dans certains muscles et par place, de la R D *partielle*.

Marche, durée, terminaison.

La marche de la maladie est toujours lente. Sa durée totale comporte de 2 à 5 années. Si une affection intercurrente ne vient pas en interrompre le cours, la mort survient par *inanition* due à la paralysie des muscles de la déglutition ; par *complication pulmonaire*, bronchite, pneumonie lobulaire ; par *suffocation* ou par *paralysie du cœur*.

Anatomie pathologique.

La lésion anatomo-pathologique consiste exclusivement dans une atrophie lente et progressive, élément par élément, des cellules constituant le noyau de l'hypoglosse, le noyau ambigu ou noyau moteur ventral du nerf vague et du nerf glosso-pharyngien, la partie ventrale du noyau du facial (la partie dorsale d'où proviennent les fibres du facial supérieur échappe d'ordinaire) et quelquefois aussi le noyau masticateur du trijumeau. L'atrophie des cellules nerveuses entraîne l'atrophie des fibres radiculaires correspondantes et des fibres motrices renfermées dans les nerfs périphériques ainsi que, consécutivement, l'atrophie des muscles périphériques. Cette atrophie musculaire est lente et progressive ; elle se fait fibre par fibre comme l'atrophie des cellules nerveuses des noyaux moteurs. Dans ceux-ci il y a disparition sur place des éléments nerveux, sans réaction vasculaire aucune, absolument comme dans la corne antérieure de la moelle lors de la poliomyélite antérieure chronique.

L'anatomie pathologique de la paralysie bulbaire progressive est donc exactement, pour les noyaux moteurs du bulbe et du pont de Varole, celle que l'on observe dans la corne antérieure de la moelle pour l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale. Les deux affections peuvent d'ailleurs se combiner : à une paralysie bulbaire progressive existante peut venir se surajouter l'atrophie musculaire progressive spinale débutant par les petits muscles de la main ; ou bien une atrophie d'origine spinale déjà existante peut se compliquer d'une paralysie labio-glosso-laryngée.

Nous avons vu que l'atrophie musculaire progressive peut se combiner avec la sclérose des cordons latéraux et donner naissance à une entité morbide connue sous le nom de *sclérose latérale amyotrophique*. La même combinaison peut survenir avec la paralysie labio-

glosso-laryngée. A côté des symptômes d'atrophie progressive dans les muscles de la langue et de la face, on observe alors un certain degré de paraplégie spastique, caractérisée par l'exagération des réflexes tendineux et des réflexes cutanés inférieurs, l'abolition des réflexes cutanés supérieurs et une certaine raideur des membres pendant les mouvements passifs.

Diagnostic.

Dans les cas typiques le diagnostic ne peut offrir de difficultés.

Au *début*, quand il n'existe encore qu'un certain degré de dysarthrie, il faut bien examiner la cavité buccale et rechercher si les troubles dans l'articulation des mots ne sont pas dus à une *lésion de la voûte palatine* (perforation syphilitique par exemple), ou à la *paralysie des muscles du voile du palais* qui est fréquente à la suite de la diphtérie.

Des processus aigus, *thrombose* ou *hémorrhagie* dans le bulbe, peuvent amener la même symptomatologie. Ce qui permettra d'en faire le diagnostic, c'est surtout le mode d'évolution : brusque dans les hémorrhagies et les thromboses, l'évolution est lente et progressive dans la paralysie bulbaire véritable ; de plus les lésions vasculaires sont généralement unilatérales et ne se localisent pas strictement dans les masses grises motrices, de telle sorte que la paralysie bulbaire sera accompagnée d'autres symptômes qui permettront de faire le diagnostic causal.

Dans les cas de *tumeurs* de la moelle allongée, la paralysie bulbaire peut avoir une évolution lente, mais elle sera accompagnée de troubles moteurs dans les membres par compression des pyramides bulbaires, quelquefois même de troubles de la sensibilité dus à la compression de la couche interolivaire ou des fibres du faisceau hétérogène. Enfin les symptômes caractéristiques d'une augmentation de tension intracranienne aideront à faire le diagnostic.

Il faut encore penser à la possibilité d'une *paralysie pseudo-bulbaire* ou *paralysie labio-glosso-laryngée d'origine cérébrale*, due à la lésion bilatérale du neurone central par de petits foyers de ramollissement se formant dans la substance blanche du cerveau dans les cas avancés d'artériosclérose. Mais, dans ces cas, le début est brusque à la suite d'un ou plusieurs accès apoplectiques et la paralysie bulbaire s'accompagne d'hémiplégie et d'affaiblissement de l'intelligence. Enfin, quelle que soit la durée, il y a absence d'atrophie et absence de contractions fibrillaires.

Pronostic.

Le pronostic est fatal. La maladie évolue sans espoir aucun de guérison.

Traitement.

Le traitement causal est nul.

Tout doit tendre à enrayer ou au moins à ralentir le processus anatomo-pathologique.

Comme médication interne on recourt à l'iodure et à l'arsenic.

Comme traitement externe on peut avoir recours aux révulsifs : application de pointes de feu dans la nuque et la région cervicale supérieure ; à l'électrothérapie : galvanisation de la tête en mettant une électrode sur chaque apophyse mastoïde et en laissant passer un courant de 2 à 3 milliampères pendant trois à cinq minutes, ou bien faradisation des muscles.

Contre la *salivation* abondante on prescrit des pilules d'atropine à la dose de 0.0005 trois ou quatre fois par jour.

Contre la *dysphagie* il faut conseiller aux malades de surveiller la mastication et la déglutition et, si c'est nécessaire, recourir de bonne heure à la sonde œsophagienne.

Polioencéphalite chronique supérieure.

C'est une affection très rare, atteignant lentement et progressivement les noyaux d'origine des nerfs moteurs oculaires. Elle se manifeste cliniquement par une paralysie lente et progressive des muscles correspondants, dont l'atrophie ainsi que les contractions fibrillaires échappent à l'observation à cause de leur situation profonde. Cette paralysie se traduit au début par une chute lente de la paupière supérieure et par une diminution dans l'étendue et la rapidité des mouvements oculaires.

Elle peut intéresser les *muscles externes* des globes oculaires tout en respectant les muscles internes qui président au réflexe pupillaire et aux mouvements d'accommodation. C'est l'*ophtalmoplégie chronique progressive externe.*

Elle peut n'intéresser, ce qui est plus rare, que les muscles internes : *ophtalmoplégie progessive interne.*

Quand elle intéresse à la fois les muscles externes et internes, on l'appelle *ophtalmoplégie progressive totale.* Dans l'ophtalmoplégie externe comme dans l'ophtalmoplégie totale, les globes oculaires sont immobilisés dans les cavités orbitaires en même temps que les fentes palpébrales sont fermées par ptosis ou chute de la paupière supérieure (fig. 277 et 278). Pour combattre le ptosis le malade contracte énergiquement les muscles frontaux et sourciliers, d'où plissement du front avec relèvement des sourcils, ce qui amène une légère ouverture de la fente palpébrale. En même temps il rejette la tête en arrière pour faciliter la vue des objets

que le ptosis des paupières supérieures rend difficile. Tout cela donne à la figure un aspect particulier connu sous le nom de *facies de Hutchinson*.


Fig. 277.


Fig. 278.


Fig. 279.

La paralysie peut rester localisée dans les seuls muscles oculaires. Le plus souvent elle envahit, au bout d'un temps variable, les muscles de la face. C'est ainsi que chez un de nos malades âgé de 28 ans, l'affection a commencé par la chute lente et progressive de la paupière supérieure. La paralysie des muscles extrinsèques s'est installée à l'insu du malade, qui ignore l'immobilité complète de ses globes oculaires. C'est à peine s'il signale que, à un certain moment, il a eu de la diplopie. Actuellement le globe oculaire gauche est complètement immobilisé. Du côté droit il persiste un très léger mouvement d'adduction et d'abaissement. De là la diplopie qui survient quand le malade fixe un objet quelque peu rapproché. Les pupilles se rétrécissent à la lumière et le malade a conservé le pouvoir d'accommodation. Les muscles intrinsèques fonctionnent donc normalement. Cet état a débuté il y a trois ans. Il ne se plaint pas de parésie faciale et à un examen superficiel les muscles innervés par le nerf facial paraissent normaux. Si on demande toutefois au malade de souffler, on voit les lèvres s'écarter passivement l'une de l'autre : le malade souffle par une fente transversale (fig. 279); il y a donc certainement une légère parésie du muscle orbiculaire des lèvres. De plus, quand on demande au malade de fermer énergiquement les fentes palpébrales, il n'oppose pas la moindre résistance à l'écartement passif des paupières. Il existe donc là un état avancé de parésie de l'orbiculaire des paupières.

Diagnostic.

Ces mêmes troubles de motilité des muscles oculaires peuvent

survenir à la suite d'une lésion des *nerfs périphériques*. Mais dans ces conditions la paralysie est généralement *unilatérale*. D'ailleurs, la paralysie nucléaire due à la polioencéphalite chronique a une évolution excessivement lente, elle commence par une diminution dans l'étendue des mouvements et nécessite souvent plusieurs années avant de conduire à une paralysie complète par atrophie musculaire. Dans la paralysie périphérique l'évolution est beaucoup plus rapide, la paralysie s'établit brusquement ou en quelques jours.


Fig. 280.

L'ophtalmoplégie nucléaire est définitive, tandis que l'ophtalmoplégie périphérique est susceptible de guérison complète.


Fig. 281.


Fig. 282.


Fig. 283.


Fig. 284.

Nous avons eu l'occasion d'observer trois cas de paralysie *unilatérale* de tous les muscles extrinsèques d'un globe oculaire. Ils étaient caractérisés cliniquement par la chute de la paupière supérieure et l'immobilité complète du globe (fig. 280 à 284). Chez nos trois malades cette ophtalmoplégie était accompagnée de douleurs intenses dans le domaine du nerf trijumeau, au point que nous avons fait recourir, chez deux d'entre eux, dans le but de calmer ces douleurs, à une section rétro-gassérienne du nerf trijumeau. Ces symptômes cliniques ne se laissent expliquer que par une lésion survenant en un endroit où les nerfs moteurs oculaires et les branches du trijumeau sont voisins les uns des autres en même temps qu'assez éloignés du nerf optique pour le respecter complètement. Cet endroit ne peut être que la région du sinus caverneux. Et, en fait, un de nos malades ayant succombé à l'évolution de son affection, nous avons trouvé à l'autopsie une tumeur cancéreuse du corps du sphénoïde ayant envahi toute l'étendue du sinus caverneux droit (fig. 285). Une ophtalmoplégie externe totale unilatérale, accompagnée de troubles (douleur ou anesthésie) dans la première, dans les deux premières, ou dans les trois branches du trijumeau correspondant, constitue donc un véritable *syndrome du sinus caverneux*.

Il est à remarquer que, dans ces paralysies oculaires unilatérales, la chute de la paupière supérieure est beaucoup plus complète que dans les paralysies bilatérales (fig. 286 et 287). Malgré tous ses

efforts le malade ne parvient pas à entr'ouvrir la fente palpébrale du côté lésé.

Les ophtalmoplégies *bilatérales* internes sont fréquentes au début ou dans le cours d'autres affections nerveuses telles que



Fig. 285.

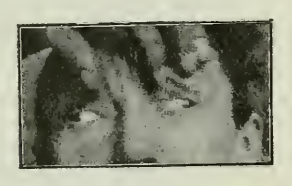




Fig. 286.

Paralysie bilatérale de l'oculo-moteur commun.

le *tabès,* la *paralysie générale* et la *syphilis cérébrale.* Quant aux ophtalmoplégies bilatérales externes survenant dans ces mêmes



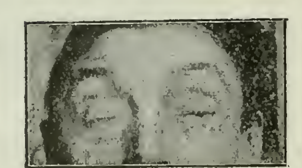


Fig. 287.

Paralysie bilatérale de l'oculo-moteur commun.



Fig. 288.

Ophtalmoplégie externe totale dans la myasthénie.

affections, elles sont généralement incomplètes et respectent le muscle droit externe (fig. 286 et 287).

Pour le diagnostic différentiel on se basera d'ailleurs sur les autres symptômes caractéristiques de ces affections.

Il ne faut pas confondre la polioencéphalite chronique supérieure

avec la forme supérieure de la *myasthénie grave pseudo-paralytique.* Aussi longtemps que la myasthénie reste localisée aux muscles oculaires, la confusion est possible (fig. 288). Mais cette localisation n'est que temporaire, la myasthénie envahit bientôt les muscles de la face et des membres, ce qui permet de faire le diagnostic différentiel.

Marche, durée, terminaison.

L'ophtalmoplégie due à une polioencéphalite chronique évolue lentement, beaucoup plus lentement que l'atrophie musculaire progressive d'origine bulbaire. Elle ne met pas la vie en danger. Elle peut exister comme telle pendant 10 ou 15 ans, ou bien le processus anatomo-pathologique peut envahir les noyaux moteurs de la protubérance, surtout le noyau du facial, puis les noyaux moteurs du bulbe et devenir de la polioencéphalite généralisée.

Traitement.

Le traitement causal est nul, à moins qu'il n'y ait soupçon de syphilis. Comme dans toutes les affections chroniques du système nerveux accompagnées de paralysie, on conseille l'iodure de potassium, la strychnine et l'arsenic.

Vu l'évolution lente de l'affection, on peut, en cas de ptosis bilatéral, recourir à une intervention opératoire ayant pour but de relever d'une façon définitive la paupière supérieure.

Remarque.

Il existe donc trois formes d'atrophie musculaire progressive secondaire : une *forme spinale* (poliomyélite chronique antérieure), une *forme bulbo-protubérantielle* (polioencéphalite chronique inférieure) et une *forme mésencéphalique* (polioencéphalite chronique supérieure). Ces trois formes appartiennent à la même maladie, que l'on pourrait désigner sous le nom d'*atrophie musculaire progressive d'origine centrale*, et qui semble être due à une faiblesse dans la constitution originelle des neurones moteurs périphériques. Suivant le siège du début de l'atrophie cellulaire, on verra survenir l'une ou l'autre forme. La plus grave est l'atrophie musculaire progressive d'origine bulbaire, qui évolue dans l'espace de 2 à 5 ans.

La forme spinale et la forme mésencéphalique évoluent beaucoup plus lentement et peuvent durer un temps variant de 10 à 20 ans. Les trois formes peuvent se combiner : la forme spinale se complique souvent de la forme bulbaire ; la forme mésencéphalique peut se combiner avec la forme bulbaire. Lorsque l'affection débute par la forme bulbo-protubérantielle, elle peut envahir ensuite la moelle cervico-dorsale, mais elle respecte presque toujours les noyaux moteurs du mésencéphale.

B) MALADIES DUES A UNE LÉSION LIMITÉE AUX NOYAUX SENSIBLES.

On trouve dans le tronc cérébral diverses masses grises en connexion avec les nerfs sensibles périphériques. Ce sont les noyaux de terminaison de la partie sensitive du nerf pneumo-gastrique, du nerf glosso-pharyngien, du nerf facial et du nerf trijumeau, ainsi que les diverses masses grises en connexion avec la branche cochléaire et la branche vestibulaire du nerf acoustique.

Nerfs pneumo-gastrique, glosso-pharyngien et facial.

Anatomie.

Les noyaux de terminaison de la partie sensitive de ces trois nerfs (X, IX et VII) sont représentés par la colonne grise voisine du faisceau solitaire, formé par les fibres de la racine descendante du pneumo-gastrique, du glosso-pharyngien et du facial (fig. 289).

Physiologie.

Ces trois nerfs sont essentiellement en rapport avec la fonction gustative, abstraction faite de la sensibilité générale que ces nerfs fournissent à la muqueuse du pharynx, de l'œsophage et du larynx.

La lésion du noyau du faisceau solitaire devrait donc se traduire cliniquement par la perte de la sensibilité gustative du côté correspondant. Mais les troubles de la fonction gustative servent rarement dans le diagnostic des affections nerveuses. Il faut d'ailleurs reconnaître que les voies centrales en connexion avec le noyau du faisceau solitaire, qui doivent conduire les impressions de sensibilité gustative vers l'écorce cérébrale, sont totalement inconnues de même que la partie de l'écorce où doit se faire la perception consciente.

Nerf trijumeau.

Anatomie.

Les fibres de la racine sensitive du nerf trijumeau, arrivées dans la profondeur de la protubérance annulaire, se recourbent en bas pour constituer la racine descendante bulbo-spinale (fig. 289), que l'on peut poursuivre à travers toute la longueur du bulbe jusque dans la partie supérieure de la moelle cervicale. Le long de cette racine descendante existe une longue colonne grise : noyau de terminaison des fibres périphériques en même temps que noyau d'origine des fibres de la voie centrale. Ces dernières fibres passent la ligne médiane dans le bulbe, puis se recourbent en haut et montent à

travers toute la longueur du tronc cérébral pour trouver leur terminaison dans la couche optique, en formant la *voie ascendante bulbo-thalamique.*

La colonne grise voisine de la racine descendante du nerf trijumeau est donc, pour ce dernier, ce que la corne grise postérieure de la moelle épinière est pour les nerfs spinaux.

Physiologie.

Le nerf trijumeau, par sa grosse racine sensitive, donne la sensibilité générale à la peau de la face jusqu'au sommet de la tête, ainsi qu'à la muqueuse de la cavité buccale, la muqueuse des fosses nasales et la muqueuse conjonctivale.

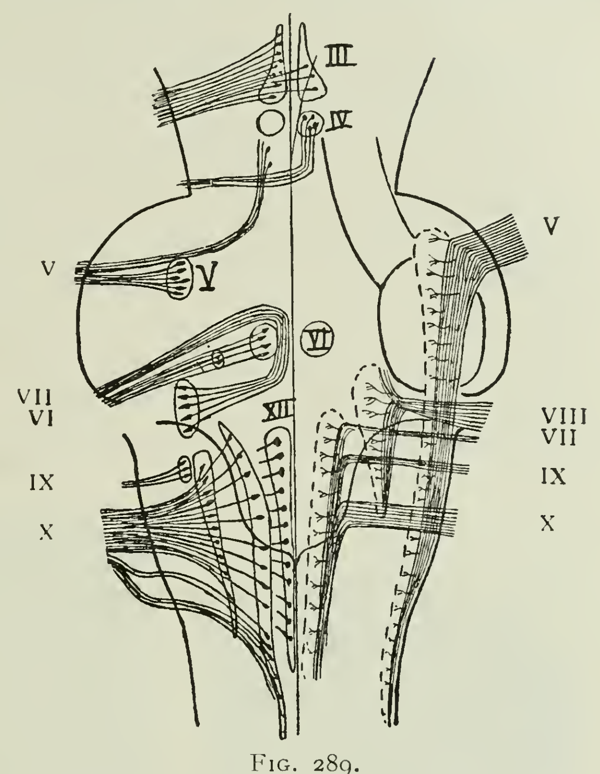


Fig. 289.
Schéma du tronc cérébral montrant, à droite, les noyaux de terminaison des nerfs sensibles ; à gauche, les noyaux et les filets radiculaires des nerfs moteurs.

Il intervient dans le mécanisme du *réflexe palpébral* et du *réflexe nasal.*

Physiologie pathologique.

La *lésion de la racine protubérantielle* entraîne de l'anesthésie cutanée dans le côté correspondant de la face, avec abolition du réflexe palpébral et du réflexe nasal.

La *lésion du noyau de terminaison* provoque généralement, dans le domaine cutané périphérique, non pas de l'anesthésie totale, mais de la thermo-analgésie avec conservation de la sensibilité tactile, c'est-à-dire de la dissociation syringomyélique de la sensibilité, absolument comme après une lésion destructive de la substance grise médullaire voisine de la corne postérieure. Cette lésion peut exister seule, ce qui est excessivement rare (*syringobulbie*). Elle peut être comprise dans une lésion diffuse du bulbe : hémorrhagie, ramollissement, tumeur. Elle accompagne le plus souvent la gliomatose centrale de la moelle épinière, qui est la lésion

anatomo-pathologique caractéristique de la syringomyélie. Celle-ci a généralement son siège de prédilection au niveau de la moelle cervico-dorsale, pour s'étendre de là vers la moelle dorsale d'une part et vers le bulbe d'autre part. Elle envahit dans le bulbe le noyau de terminaison du nerf trijumeau, le noyau d'origine du nerf hypoglosse et le noyau ventral du vague ou noyau ambigu, entrainant la dissociation syringomyélique de la sensibilité du côté de la face, une paralysie avec atrophie unilatérale de la langue, du voile du palais, du pharynx et du larynx (paralysie d'une seule corde vocale). La syringobulbie est donc, le plus souvent, une complication de la syringomyélie.

Un fait anatomique intéressant à faire ressortir c'est que, dans le voisinage immédiat de la racine bulbo-spinale du trijumeau et de son noyau de terminaison, passent les fibres du faisceau de

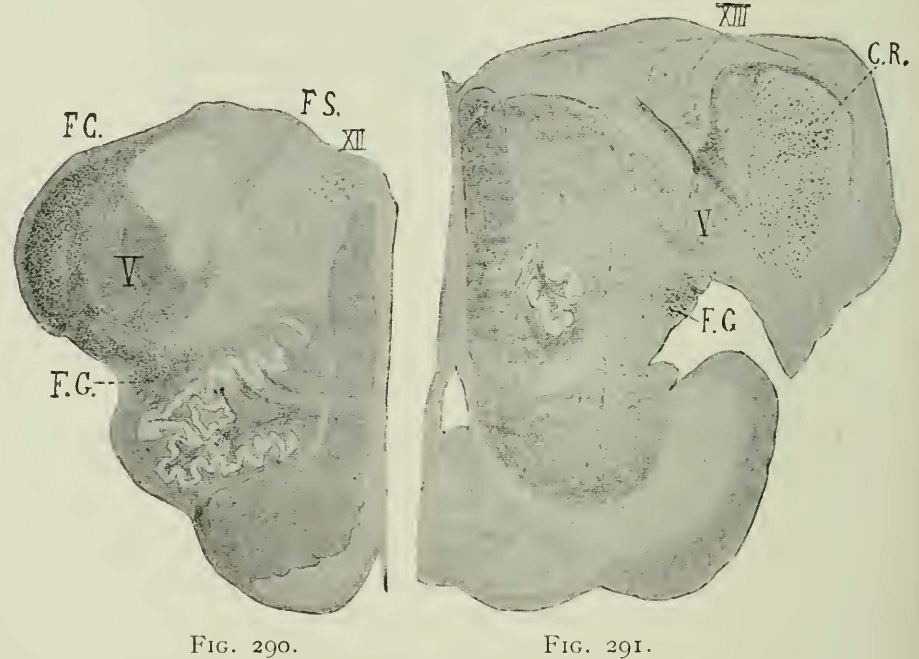


Fig. 290. Fig. 291.

Gowers (fig. 290 et 291), fibres croisées qui conduisent vers les centres nerveux supérieurs les impressions de sensibilité douloureuse et thermique qui tombent sur la surface cutanée de la moitié opposée du corps. Il résulte de là qu'une lésion destructive du noyau de terminaison du nerf trijumeau, pour peu qu'elle s'étend en avant, intéressant les fibres du faisceau de Gowers, se traduira cliniquement par la dissociation syringomyélique de la sensibilité dans la *moitié correspondante* de la face, par lésion du noyau sensible et, par les mêmes troubles de la sensibilité dans la *moitié opposée*

du corps à l'exclusion de la face, par lésion du faisceau de Gowers : véritable *dissociation syringomyélique alterne* caractéristique d'une lésion de la zone antéro-latérale du bulbe.

Cette lésion peut se produire dans les cas rares d'oblitération par embolie de l'artère cérébelleuse postérieure et inférieure.

Nerf acoustique.

Le nerf acoustique est formé de deux parties anatomiquement et physiologiquement distinctes : le *nerf cochléaire* ou nerf auditif proprement dit, et le *nerf vestibulaire* ou nerf du sens de l'équilibre.

Nerf cochléaire.

Anatomie.

Le nerf cochléaire relie l'organe de Corti du limaçon membraneux à certaines masses grises bulbo-protubérantielles connues sous les noms de *tubercule acoustique* et de *noyau accessoire*.

Les fibres de ce nerf ont leurs cellules d'origine dans le ganglion de Corti situé à la base de la lame spirale. Les prolongements périphériques des cellules bipolaires de ce ganglion se terminent dans l'organe de Corti autour des cellules neuro-épithéliales, dont les cils flottent librement dans l'endolymphe.

Les prolongements internes des mêmes cellules nerveuses se terminent dans le tubercule acoustique et dans le noyau accessoire.

Le second neurone, bulbo-diencéphalique, commence dans ces mêmes masses grises pour se terminer dans le corps genouillé interne. Les axones des cellules du noyau accessoire vont former le *corps trapézoïde*. Ils passent la ligne médiane, puis, arrivés au devant de l'olive supérieure du côté opposé, ils deviennent ascendants, prennent part à la constitution du lemniscus latéral et se terminent dans le corps genouillé interne. Ils constituent la *voie acoustique ventrale* (fig. 292).

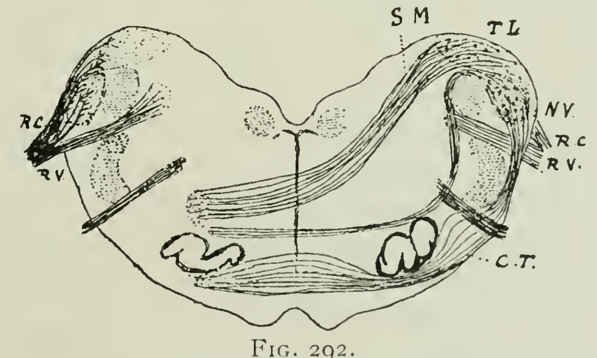


Fig. 292.
Coupe transversale du bulbe de lapin montrant les connexions bulbaires du nerf de la huitième partie.

Les axones nés dans le tubercule acoustique vont constituer les *stries acoustiques* ou *stries médullaires* du plancher du quatrième ventricule. Ils passent la ligne médiane et, arrivés en arrière de l'olive supérieure du côté opposé, se recourbent en haut,

entrent dans la constitution du lemniscus latéral pour se terminer également dans le corps genouillé interne. C'est la *voie acoustique dorsale.*

Ces deux voies acoustiques sont formées exclusivement de fibres croisées. Sur leur trajet ascendant elles se mettent en relation avec de nombreux noyaux gris (olive supérieure, noyau du corps trapézoïde, noyau du lemniscus latéral, noyau du tubercule quadrijumeau inférieur) dont on ignore encore les connexions anatomiques, mais qui interviennent plus que probablement dans le mécanisme des mouvements réflexes ayant leur point d'excitation initiale dans les cellules ciliées de l'organe de Corti.

Au neurone croisé bulbo-diencéphalique fait suite un neurone direct, diencéphalo-cortical, qui relie le corps genouillé interne à la sphère auditive de l'écorce cérébrale, c'est-à-dire la partie moyenne de la première circonvolution temporale.

Physiologie.

Le nerf cochléaire et les voies anatomiques qui le relient à l'écorce cérébrale servent exclusivement à la transmission des ondulations sonores. Toute lésion destructive survenue en un point quelconque de cette voie nerveuse doit donc entraîner de la surdité dans l'oreille correspondante.

Pathologie.

Les affections de l'oreille interne et les affections du tronc cérébral qui entraînent de la surdité sont le plus souvent d'un diagnostic difficile, nécessitant une technique particulière. Elles sont sorties du domaine du médecin neurologue pour entrer dans celui du spécialiste oto-rhino-laryngologique.

Nerf vestibulaire.

Anatomie.

Le nerf vestibulaire relie les taches et les crêtes de l'utricule, du saccule et des canaux demi-circulaires du labyrinthe membraneux à certaines masses grises, situées à la limite de la moelle allongée et de la protubérance annulaire, connues sous les noms de *noyau de Deiters, noyau de Bechterew, noyau triangulaire, noyau vestibulaire* et *noyau du toit* du cervelet.

Les fibres du nerf vestibulaire ont leurs cellules d'origine dans le ganglion de Scarpa situé au fond du conduit auditif interne. Le prolongement périphérique de ces cellules bipolaires se termine autour des cellules neuro-épithéliales des crêtes et des taches vestibulaires (improprement appelées encore taches et crêtes *acoustiques,* vu que la fonction auditive appartient uniquement au nerf

cochléaire) que l'on trouve dans l'utricule, le saccule et la partie ampullaire des trois canaux demi-circulaires. Le prolongement interne pénètre dans la moelle allongée, en dedans du pédoncule cérébelleux inférieur et, arrivé dans le voisinage du plancher du quatrième ventricule, se bifurque en une branche ascendante et une branche descendante (fig. 293).

Les branches ascendantes traversent le *noyau de Bechterew,* situé au niveau de l'angle latéral du quatrième ventricule (d'où le nom de *noyau angulaire*), et se terminent dans le *noyau du toit* du lobe médian du cervelet.

Les branches descendantes vont former la racine descendante du nerf vestibulaire dont les fibres constituantes se terminent dans une longue colonne grise subdivisée en *noyau de Deiters*, *noyau triangulaire* et *noyau vestibulaire proprement dit* accompagnant la partie inférieure de la racine descendante.

Ces diverses masses grises représentent les *noyaux de terminaison des neurones périphériques* en même temps que les *noyaux d'origine des fibres de la voie centrale.*

Voies centrales. Du *noyau de Deiters* part une voie *descendante* dont les fibres internes se rendent dans le faisceau longitudinal postérieur du même côté, tandis que les fibres externes vont former un faisceau isolé, le *faisceau vestibulo-spinal.* Toutes ces fibres traversent de haut en bas la moelle allongée pour entrer dans la constitution de la zone pyramidale du cordon antérieur de la moelle et se poursuivre jusqu'à l'extrémité inférieure de la moelle sacrée. On admet que ces fibres vont se terminer dans les noyaux d'origine du facial, du

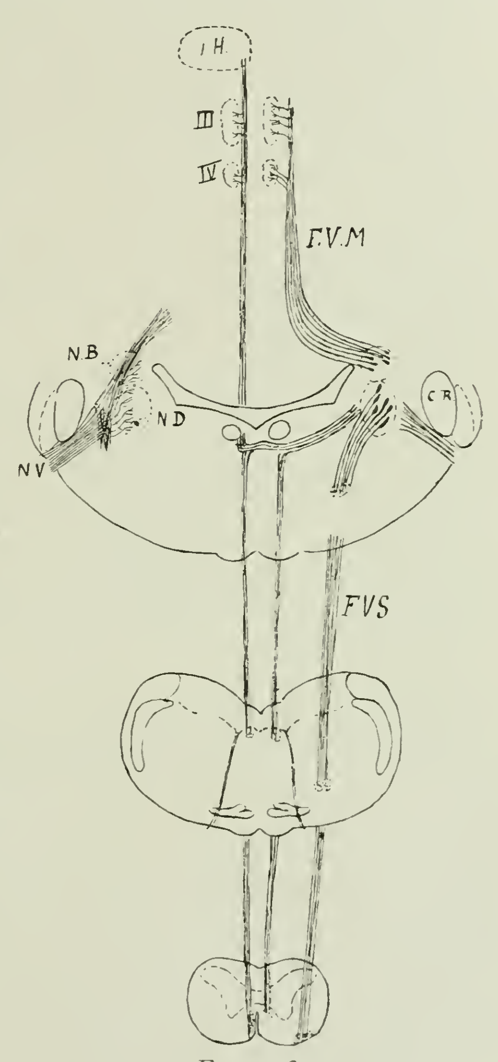


Fig. 293.
Schéma montrant les connexions centrales du nerf vestibulaire.

glosso-pharyngien, du pneumo-gastrique, de l'hypoglosse, ainsi que dans la colonne grise antérieure de la moelle.

Du *noyau de Bechterew* part une voie *ascendante* qui traverse la partie supérieure du pont de Varole et toute l'étendue du mésencéphale en constituant la partie la plus latérale du faisceau longitudinal postérieur. C'est le *faisceau vestibulo-mésencéphalique* formé exclusivement de fibres directes ou homolatérales, qui vont se mettre en connexion avec les noyaux d'origine des nerfs moteurs oculaires.

Du *noyau triangulaire* et du *noyau vestibulaire* partent encore des fibres à direction transversale qui vont gagner le faisceau longitudinal postérieur du côté opposé, où elles deviennent ou des fibres *descendantes* se laissant poursuivre jusque dans le cordon antérieur de la moelle, ou des fibres *ascendantes* se terminant dans les noyaux moteurs oculaires.

Les voies centrales qui partent des masses grises vestibulaires semblent donc avoir essentiellement pour fonction de relier ces masses grises *sensibles* à toutes les masses *motrices* du névraxe, depuis le mésencéphale jusqu'à l'extrémité inférieure de la moelle épinière. Et, chose importante à faire ressortir, cette connexion sensitivo-motrice est essentiellement une connexion **directe**. La plus grande partie des fibres qui établissent cette connexion sont des fibres homolatérales; un petit nombre seulement passent la ligne médiane pour se mettre en connexion avec les noyaux moteurs du côté opposé.

Les voies vestibulaires occupent ainsi, dans l'ensemble des voies nerveuses centripètes, une position toute particulière. Tandis que pour les voies de sensibilité cutanée, de même que pour les voies acoustiques et optiques, la connexion centrale est essentiellement une connexion *corticale*, s'établissant par l'intermédiaire des masses grises sensibles du diencéphale (couches optiques pour les voies de sensibilité générale, corps genouillés externes pour les voies optiques, corps genouillés internes pour les voies acoustiques), alors que la connexion directe sensitivo-motrice paraît accessoire et difficile à mettre en évidence; nous voyons ici la connexion corticale faire pour ainsi dire complètement défaut, tandis que les connexions sensitivo-motrices sont nombreuses et importantes.

Nous devons conclure de ces différences anatomiques si profondes à une différence dans la valeur fonctionnelle.

Les voies de sensibilité cutanée, les voies optiques et les voies acoustiques étant essentiellement *corticales*, les sensibilités qui y correspondent doivent être avant tout des sensibilités conscientes. Et de fait, les impressions cutanées, rétiniennes et auditives n'ont

de valeur que pour autant qu'elles arrivent jusque dans le domaine de la conscience.

Il en est tout autrement pour les voies vestibulaires. Celles-ci sont dépourvues de connexion corticale. La sensibilité consciente ne doit donc jouer aucun rôle dans le maintien de l'équilibre de la tête et du corps dans l'espace. C'est là une fonction purement réflexe. Et, de fait, les impressions qui tombent sur les crêtes et les taches vestibulaires n'arrivent jamais jusque dans le domaine de la conscience; c'est pour ce motif que nous sommes dans l'ignorance complète de tout ce qui se passe dans les canaux demi-circulaires.

Physiologie.

On ignore la valeur fonctionnelle de l'utricule et du saccule. Quant aux canaux demi-circulaires, ils sont généralement considérés comme les organes de l'équilibre; le nerf vestibulaire, dont les fibres se terminent entre les cellules ciliées des crêtes ampullaires, est donc le nerf du sens de l'équilibre.

La valeur fonctionnelle de l'appareil vestibulaire (nerf et canaux demi-circulaires) peut s'établir : soit par l'étude des *symptômes de déficit* qui surviennent à la suite de la destruction des canaux demi-circulaires ou du nerf vestibulaire lui-même, soit par l'étude des *phénomènes réactionnels* qu'entraîne l'excitation des crêtes ampullaires déterminée par le déplacement plus ou moins brusque de l'endolymphe.

Dans les conditions normales le déplacement de l'endolymphe dans les canaux demi-circulaires et l'excitation des crêtes ampullaires qui en est la conséquence échappent complètement à la conscience.

Ce qui prouve toutefois que ce déplacement se produit et que les excitations des crêtes ampullaires sont transmises d'une façon permanente au système nerveux central, ce sont les symptômes de déficit qui surviennent à la suite de la section brusque du nerf vestibulaire chez le lapin; ces symptômes consistent dans une déviation conjuguée des yeux et de la tête vers le côté sain, dans une diminution du tonus dans les muscles du côté correspondant entraînant la chute de l'animal sur ce côté et l'enroulement autour de l'axe longitudinal du corps qui en est la conséquence.

Ces symptômes ne sont pas permanents. Ils s'atténuent lentement sans toutefois disparaître complètement.

Ces symptômes de déficit s'expliquent aisément si l'on tient compte des connexions anatomiques établies par les fibres des voies centrales. Celles-ci se terminent dans toutes les masses motrices inférieures de l'axe cérébro-spinal depuis le mésencéphale jusqu'à

l'extrémité inférieure de la moelle épinière, grâce aux fibres vestibulo-spinales et vestibulo-mésencéphaliques. On admet que ces fibres transmettent d'une façon constante aux cellules d'origine de tous les nerfs moteurs périphériques les excitations que les déplacements de l'endolymphe impriment aux cellules neuro-épithéliales des crêtes vestibulaires occupant la partie ampullaire des trois canaux demi-circulaires. Comme ceux-ci sont placés suivant les trois directions de l'espace, on comprend que tout déplacement de la tête doit amener un déplacement de l'endolymphe dans le canal demi-circulaire placé dans le plan même suivant lequel se fait le déplacement. Toutes ces excitations sont transmises d'une façon constante aux cellules radiculaires des nerfs moteurs dont elles relèvent le *tonus nerveux,* elles interviennent ainsi dans une large part dans le mécanisme du tonus normal de tous les muscles du corps.

Les excitations des crêtes ampullaires par l'endolymphe renseignent donc à chaque instant l'organisme sur la position de la tête et du corps dans l'espace. Elles lui permettent à un moment donné, quand brusquement l'équilibre va faire défaut, de renforcer, par voie purement réflexe, le tonus de certains groupes de muscles. Il résulte de là que le maintien de l'équilibre du corps dans l'espace est une fonction qui s'établit par l'intermédiaire des nombreuses voies nerveuses reliant les canaux demi-circulaires de chaque oreille aux noyaux d'origine réelle de tous les nerfs moteurs périphériques.

A côté de ces *symptômes de déficit* du système vestibulaire, symptômes qui sont la conséquence de l'*abolition de fonction* d'un appareil vestibulaire, on a recherché également les symptômes dus à une *exagération de fonction* de l'appareil vestibulaire par excitation directe.

L'excitation du labyrinthe consiste en réalité à amener un déplacement plus ou moins brusque de l'endolymphe dans les canaux demi-circulaires.

Quand ce déplacement de l'endolymphe acquiert un certain degré d'intensité, par des mouvements brusques et rapides soit de la tête, soit du corps, on voit survenir un ensemble de phénomènes constituant le *vertige labyrinthique.* De ces phénomènes, quelques-uns sont connus depuis longtemps parce qu'ils sont directement ressentis par le sujet : ce sont les sensations de déplacement soit des objets extérieurs par rapport au corps, soit du corps lui-même, sensations accompagnées d'un état de malaise caractérisé par la pâleur de la face, la sueur froide, le tremblement, des palpitations cardiaques, de la gêne respiratoire, de l'obscurcissement du champ visuel, etc. Quand les phénomènes sont intenses ils peuvent amener encore des troubles de l'équilibre, de la diarrhée et des vomissements. A côté

de ces troubles *subjectifs,* on voit survenir un phénomène *objectif* excessivement important et qui n'a été étudié d'une façon précise que dans le cours de ces dernières années : c'est le *nystagmus oculaire.*

Nystagmus oculaire.

Le nystagmus oculaire est à proprement parler un tremblement particulier des globes oculaires échappant, dans l'immense majorité des cas, à l'influence de la volonté.

Chez l'homme normal et dans les conditions ordinaires de la vie le tremblement oculaire fait défaut, et cela aussi bien quand le sujet regarde directement devant lui que lorsqu'on lui demande de suivre du regard, dans les positions extrêmes, un doigt qu'on déplace lentement à une distance de 40 ou 50 centimètres.

Dans certaines conditions pathologiques, les globes oculaires sont immobiles dans la position de repos, mais quand ils arrivent à l'extrémité de leur déplacement soit dans le sens transversal, soit dans le sens vertical, on les voit animés de secousses rythmiques qui constituent le *nystagmus.*

Quelquefois même le nystagmus existe au repos.

En étudiant ce phénomène oculaire, on s'est aperçu que, si chaque secousse est naturellement constituée de deux phases : une phase d'aller et une phase de retour, la façon dont ces phases se comportent l'une par rapport à l'autre permet de distinguer deux formes particulières de nystagmus :

l'une, dans laquelle les deux secousses sont de vitesse égale, de telle sorte qu'il est impossible de donner au nystagmus une direction précise : c'est le *nystagmus ondulatoire ;*

l'autre, dans laquelle les deux phases de la secousse oculaire ont une vitesse inégale, le déplacement se fait lentement dans un sens déterminé et lorsque le globe est arrivé à l'extrémité de sa course, il revient brusquement à sa position initiale C'est le *nystagmus à ressort.*

Le *nystagmus ondulatoire* est d'origine exclusivement oculaire. C'est lui que l'on observe, par exemple, dans le *nystagmus des mineurs.*

Le *nystagmus à ressort* est le seul qui nous intéresse ici. C'est la forme typique du nystagmus vestibulaire. Chaque secousse nystagmique se composant d'une phase lente de déplacement oculaire initial et d'une phase brusque de retour, on s'est basé sur le sens du déplacement brusque pour distinguer un nystagmus *rectiligne* et un nystagmus *rotatoire.*

Le nystagmus *rectiligne* peut être *horizontal*, *vertical* ou *oblique.*

Le nystagmus *rotatoire* consiste dans le déplacement rythmique du globe oculaire autour d'un axe antéro-postérieur passant par le centre de la cornée.

Le nystagmus vestibulaire, quelle que soit sa direction, peut être *spontané*, c'est-à-dire qu'il peut se produire sans excitation apparente de l'appareil vestibulaire. Le nystagmus spontané *horizontal* est quelquefois physiologique : il y a des individus normaux chez lesquels, dans la position latérale droite ou gauche des globes oculaires, on voit survenir des secousses nystagmiques. Il est le plus souvent pathologique, dû à une lésion de l'appareil vestibulaire soit périphérique soit central, ou à un trouble dans le fonctionnement du système vestibulaire. Le nystagmus spontané *vertical* est toujours pathologique.

Le nystagmus vestibulaire peut être *provoqué* par un déplacement de l'endolymphe dû soit à une *excitation physiologique,* soit à une *excitation expérimentale.*

Nystagmus de la rotation.

L'excitant physiologique le plus souvent employé est la *rotation.* Chacun sait, par expérience personnelle, que quand il tourne un certain nombre de fois sur lui-même d'un mouvement rapide et continu comme dans l'acte de valser, il éprouve, au bout d'un certain nombre de tours, une sensation particulière de vertige accompagnée de tendance à la chute et d'un certain degré de déséquilibration. Ces symptômes disparaissent après quelques minutes de repos pour se reproduire quand on recommence l'exercice.

Si l'on continue à tourner, la sensation de vertige s'atténue progressivement. Il en est de même lorsque, après avoir tourné un certain temps dans une direction déterminée, on tourne brusquement dans la direction opposée.

Pour étudier ce phénomène avec toute la précision désirable, les auteurs ont eu recours au fauteuil tournant. Quand on place un homme normal dans un fauteuil tournant et que, après avoir fait effectuer avec une rapidité déterminée et toujours la même un certain nombre de tours, on arrête brusquement le mouvement, il survient, à côté de la sensation subjective du vertige, des réactions curieuses du côté des globes oculaires. (D'après Barany, le maximum de ces phénomènes réactionnels survient après dix tours exécutés en vingt secondes).

Pendant la rotation, la tête étant verticale, il survient un nystagmus orienté dans le sens du mouvement (*nystagmus de la rotation*), ainsi que cela résulte des recherches de Buys ; dès que le mouvement s'arrête, il survient un nystagmus en sens opposé que l'on observe le mieux quand on demande au sujet de porter les yeux dans la position latérale, opposée au sens de la rotation.

C'est le *post-nystagmus de la rotation.* Ainsi, si on fait tourner le sujet vers la droite, le *nystagmus de la rotation* se produit vers la droite. Dès que le mouvement de rotation s'arrête, le nystagmus de la rotation cesse. Si on demande alors au sujet de porter les yeux vers la gauche et de les maintenir dans cette position, on voit survenir le *post-nystagmus de la rotation* orienté vers le côté gauche. Ce post-nystagmus a une durée moyenne de quarante secondes.

Ces réactions oculaires sont considérées comme dues à l'excitation des crêtes ampullaires par l'endolymphe. Dans le mouvement de rotation du corps sur son axe, l'endolymphe des canaux demi-circulaires horizontaux (les seuls dans lesquels l'endolymphe a une tendance à se déplacer étant donnée la position verticale de la tête), entraîné dans le sens de la rotation du corps, ne suit pas le déplacement de la tête avec une rapidité suffisante. De là un déplacement *apparent* de l'endolymphe en sens contraire de la rotation, c'est-à-dire, dans le cas donné, vers la gauche. Dès que la rotation du corps cesse brusquement, le déplacement réel de l'endolymphe *dans le sens de la rotation* se manifeste.

Le déplacement de l'endolymphe du côté opposé à la rotation amène le nystagmus de la rotation. Le déplacement de l'endolymphe dans le sens de la rotation amène le post-nystagmus de la rotation.

Dans ces expériences avec le fauteuil tournant, le nystagmus obtenu est toujours *horizontal,* parce que, étant donnée la position verticale de la tête, les canaux horizontaux sont seuls excités.

Mais si, avant de procéder à la rotation, on demande au sujet d'incliner la tête soit sur l'épaule droite, soit sur l'épaule gauche, de manière à donner au canal vertical postérieur, qui est dans un plan plus ou moins sagittal, une position horizontale et au canal horizontal une position verticale on verra survenir un *post-nystagmus vertical.*

Pour exciter principalement le canal vertical antérieur placé dans un plan plus ou moins frontal, on fait incliner fortement la tête sur la poitrine, ou bien on la fait rejeter fortement en arrière. Dans ces conditions toutefois il survient généralement un *post-nystagmus rotatoire.* Il en est de même quand la tête occupe une position intermédiaire entre les positions extrêmes de façon que, pendant la rotation, l'endolymphe se déplace, à des degrés variables, dans les trois canaux demi-circulaires.

Chacun des trois canaux demi-circulaires, excité pour son compte, donne donc un nystagmus orienté suivant le plan qu'il occupe : horizontal pour le canal horizontal, vertical pour le canal vertical postérieur et généralement rotatoire pour le canal vertical antérieur.

Le post-nystagmus de la rotation peut s'observer d'ailleurs avec la plus grande facilité, sans recourir au fauteuil tournant.

Il suffit de demander à quelqu'un de tourner un certain nombre de fois sur lui-même, ou de faire quelques tours de valse, de l'arrêter brusquement, puis de lui faire porter le regard dans le sens opposé à celui dans lequel il a tourné, pour voir apparaître les secousses rythmiques du post-nystagmus.

Mais, par l'expérience de la rotation on excite à la fois les canaux demi-circulaires horizontaux des *deux* côtés ou, d'une façon plus générale, les *deux* canaux qui se trouvent momentanément dans le plan horizontal.

Pour exciter *isolément* l'un ou l'autre des canaux demi-circulaires, soit à droite, soit à gauche, on a recours à l'*épreuve calorique de Barany* qui produit ce qu'on appelle le *nystagmus calorique.*

Nystagmus calorique.

On peut provoquer, en effet, le nystagmus vestibulaire par l'excitation des canaux demi-circulaires en irriguant la face externe de la membrane du tympan par un courant d'eau chaude ou par un courant d'eau froide.

On sait depuis longtemps que l'irrigation du conduit auditif externe soit par de l'eau froide, soit par de l'eau chaude, provoque du vertige et des nausées. Le nystagmus qui accompagne ces troubles a surtout été étudié par Barany. Quand on laisse couler dans un conduit auditif externe de l'eau inférieure à la température du corps (soit de l'eau à 25° en moyenne), de façon à refroidir la membrane du tympan, et que l'on demande au sujet de porter les regards du côté opposé à l'oreille irriguée on voit survenir, au bout d'une trentaine de secondes, du nystagmus horizontal très net; nystagmus vers la droite si on opère sur l'oreille gauche, nystagmus vers la gauche si on opère sur l'oreille droite. Si on arrête l'irrigation, le nystagmus persiste pendant une à deux minutes.

Si, au lieu d'eau froide (22 à 27°), on se sert d'eau dont la température est supérieure à 37° (soit de l'eau de 45 à 47°), on voit survenir du nystagmus horizontal dirigé cette fois du côté même de l'oreille irriguée.

Barany explique ce nystagmus en admettant que le refroidissement de la membrane du tympan se transmet aux canaux demi-circulaires du labyrinthe membraneux et y amène des déplacements de l'endolymphe qui vont exciter les crêtes ampullaires.

Tandis que, dans l'expérience de la rotation, le déplacement de l'endolymphe se produit uniquement dans le canal demi-circulaire

placé momentanément dans le plan *horizontal,* dans l'épreuve calorique de Barany le déplacement de l'endolymphe se produit dans le canal demi-circulaire occupant le plan *vertical.* Comme le canal horizontal est le plus excitable, on obtiendra le maximum d'effet en le plaçant dans la position verticale et cela en inclinant la tête en arrière de 45° à 60°.

On peut encore produire le nystagmus en faisant passer un courant continu de quelques milliampères à travers l'appareil vestibulaire et cela en plaçant les deux électrodes sur les mastoïdes. C'est le *nystagmus galvanique*, à la fois horizontal et rotatoire parce que le passage du courant excite les trois canaux demi-circulaires. C'est là le motif pour lequel la position de la tête ne modifie pas la direction du nystagmus. Le nystagmus est orienté du côté de la cathode.

Dans certains cas pathologiques, caractérisés par l'existence d'une solution de continuité ou d'une fissure dans les parois du labyrinthe osseux, on peut provoquer du nystagmus en condensant ou en raréfiant l'air dans le conduit auditif externe. C'est le *nystagmus pneumatique.*

La direction du nystagmus varie donc avec le sens de la rotation et avec la température de l'eau injectée. Quant au nystagmus lui-même, on l'a considéré comme étant la résultante d'un déséquilibre ou d'une décompensation survenue entre les deux appareils vestibulaires, le nystagmus se produisant du côté de l'oreille momentanément en hyperfonction par rapport à l'autre.

C'est ainsi que, après destruction brusque du labyrinthe d'un côté ou du nerf vestibulaire correspondant, on voit survenir du nystagmus du côté opposé, c'est-à-dire du côté de l'appareil vestibulaire qui continue seul à fonctionner.

Cet état n'est que transitoire. Le nystagmus, ainsi que tous les symptômes qui accompagnent la mise hors de fonction d'un labyrinthe, s'atténue progressivement pour disparaître au bout de quelques jours, car l'organisme s'habitue au fonctionnement d'un seul appareil vestibulaire.

Pour la même raison l'hyperfonctionnement d'un labyrinthe déterminé par l'irrigation d'eau chaude provoquerait du nystagmus du côté correspondant, tandis que l'hypofonctionnement déterminé par l'eau froide amènerait du nystagmus du côté opposé, par prédominance d'action de l'appareil vestibulaire de ce côté.

Mais cette explication paraît trop simpliste. Si elle était vraie, on ne comprendrait pas pourquoi le nystagmus cesse au bout de quelques jours après destruction unilatérale des canaux demi-

circulaires et pourquoi, dans ces conditions, la réaction calorique persiste lors de l'irrigation d'eau chaude ou froide dans le conduit auditif externe du côté sain. Il semble plutôt que le nystagmus soit dû, au moins pour le nystagmus périphérique, à une modification plus ou moins brusque dans le fonctionnement de l'un ou l'autre des appareils vestibulaires, la direction du nystagmus dépendant de la direction suivant laquelle se fait le déplacement de l'endolymphe dans le canal demi-circulaire.

Mais le tremblement oculaire, avons-nous vu, ne constitue qu'un des phénomènes réactionnels que provoque l'excitation de l'appareil vestibulaire et dont l'ensemble constitue le syndrome clinique connu sous le nom de *vertige labyrinthique*. A côté du nystagmus on voit survenir des *troubles de l'équilibre,* essentiellement caractérisés par des *mouvements réactionnels* du corps et des membres.

Ces mouvements se produisent toujours dans le même plan que le nystagmus, mais en sens opposé à ce dernier. C'est ainsi que, si l'on provoque un nystagmus horizontal à droite, le sujet a une tendance à tomber ou à dévier à gauche. En cas de nystagmus vers le haut, le sujet a une tendance à tomber en avant. Le sens de ce mouvement réactionnel varie avec la position de la tête. Pendant un nystagmus horizontal et rotatoire à droite, le sujet à une tendance à tomber à gauche, mais si on lui tourne la tête de 90° à droite la chute se fera en avant, et si on lui tourne la tête de 90° à gauche la chute se fera en arrière.

Chacun sait d'ailleurs par expérience personnelle que, après avoir tourné un certain nombre de fois sur lui-même à droite, il a, au moment de l'arrêt, une tendance à tomber à gauche et que, pendant la marche, il dévie un certain temps à gauche.

L'intensité de ces réactions varie d'un individu à l'autre. Elle augmente par l'occlusion des paupières, par le rétrécissement de la base de sustentation, etc.

Ces mouvements réactionnels se produisent aussi dans les membres. Si, après avoir provoqué un nystagmus horizontal à droite chez un homme normal, on lui demande de maintenir les yeux fermés, le membre supérieur étendu en avant, on voit survenir un déplacement de ce membre vers la gauche. Si on lui demande de toucher, les yeux fermés, avec le doigt un objet déterminé, soit le doigt de l'expérimentateur, d'abaisser le membre jusque dans la position verticale et de revenir toucher le doigt, on observe également une déviation vers la gauche. Ce mouvenent réactionnel forme la base d'une méthode clinique inaugurée par Barany et désignée

par lui sous le nom de *Zeigeversuch* ou *geste labyrinthique* (Buys).

On admet que ces mouvements réactionnels ne sont pas exclusivement d'origine labyrinthique et que le cervelet y intervient pour une large part.

Après ces considérations un peu étendues sur l'anatomie et la physiologie de l'appareil vestibulaire, nous pouvons indiquer rapidement la méthode qu'il faut suivre dans l'exploration de la fonction vestibulaire. Voici comment Barany conseille de faire :

L'examen de la fonction vestibulaire, dans un cas donné, comprend deux parties :

1° l'examen des *phénomènes spontanés* et

2° l'examen des *phénomènes réactionnels*.

A. Recherche des *phénomènes spontanés*.

a. Le *nystagmus spontané*. A cet effet on place son doigt à une distance d'environ 50 centimètres au devant des yeux du malade et on le déplace lentement vers la droite, vers la gauche, vers le haut et vers le bas, en priant le malade de suivre des yeux ces déplacements, la tête étant immobilisée.

Quand les yeux sont arrivés dans une des quatre positions extrêmes, on tient pendant quelques secondes le doigt immobile et on examine si les globes oculaires ne présentent pas de secousses rythmiques. Dans les cas douteux on fait placer devant les yeux du malade des verres mats, derrière lesquels on observe le nystagmus ; l'expérience a appris, en effet, que par la fixation du regard on peut s'opposer volontairement, dans une certaine mesure, aux secousses nystagmiques. Les verres mats éliminent cette influence perturbatrice.

S'il y a nystagmus on observe sa direction : verticale, horizontale ou rotatoire. Le nystagmus vertical est toujours pathologique. Il est de plus d'origine centrale. Le nystagmus horizontal peut être physiologique, surtout lorsqu'il est peu prononcé. Quand il est intense, il est pathologique. Il faut alors rechercher s'il est d'origine périphérique ou d'origine centrale. Le nystagmus spontané périphérique est toujours de courte durée. Tout nystagmus spontané persistant longtemps sans modifications appréciables est d'origine centrale;

2° Le nystagmus lors de mouvements rapides (actifs ou passifs) de la tête. Beaucoup de personnes se plaignent de ressentir du vertige à l'occasion de mouvements quelque peu brusques ou rapides de la tête (acte de se baisser, de regarder vivement en l'air, de tourner la tête à droite ou à gauche). Pour savoir si ce vertige est réel on peut rechercher à ce moment le nystagmus, qui est le

seul signe objectif du vertige ; ou bien on peut le provoquer en imprimant à la tête quelques déplacements brusques ;

3° Le nystagmus pendant un accès de vertige spontané, sans déplacements brusques de la tête. Chez certaines personnes ces accès de vertige sont fréquents. Ils peuvent durer des heures accompagnés de vomissements. Pendant ces accès il survient du nystagmus, augmenté par les mouvements de la tête ;

4° Le geste labyrinthique (Zeigeversuch de Barany). Le mouvement le plus simple à faire exécuter est celui du membre supérieur. Le malade, assis ou debout, les yeux fermés, touche de son indicateur étendu le doigt tenu immobile du médecin. Il abaisse le membre jusque dans la position verticale, puis le relève lentement de façon à remettre son doigt en contact avec celui du médecin. Pendant ce mouvement de relèvement on examine si le doigt du malade dévie et dans quel sens.

Dans le mécanisme du geste labyrinthique intervient à la fois l'appareil vestibulaire et l'écorce grise du cervelet. Dans les affections du labyrinthe la déviation doit se produire du côté correspondant au labyrinthe lésé. L'absence de déviation, alors qu'il y a nystagmus spontané ou provoqué, plaide en faveur d'une lésion cérébelleuse ;

5° Le signe de Romberg, en faisant particulièrement attention au sens suivant lequel la chute a de la tendance à se produire. On doit rechercher si la tendance à la chute se fait dans la même direction ou dans la direction opposée à celle du nystagmus spontané. Si la chute se fait en direction opposée, elle est due plus que probablement à une lésion périphérique et alors le sens de la chute varie avec la position de la tête. Si la position de la tête n'a aucune influence sur la direction de la chute, le signe de Romberg est dû à une lésion centrale ;

6° S'informer de l'existence des symptômes secondaires caractéristiques du vertige labyrinthique.

B. Recherche des *phénomènes réactionnels.*

Cet examen consiste essentiellement dans la production d'une excitation énergique des canaux demi-circulaires et l'observation des phénomènes réactionnels. Chez les malades atteints de lésion périphérique la réaction est affaiblie ou abolie. Chez ceux atteints d'affection centrale, la réaction peut être exagérée.

1° L'épreuve calorique de Barany avec l'eau froide. Elle fait défaut des deux côtés chez les sourds-muets et du côté malade seul dans tous les cas de lésion destructive unilatérale soit des canaux demi-circulaires, soit du nerf vestibulaire ;

2° L'épreuve du geste labyrinthique associée avec l'épreuve

calorique. En irriguant une oreille pendant plusieurs minutes avec de l'eau froide, on peut rechercher à la fois le nystagmus et les mouvements réactionnels des membres supérieurs et du corps. Si on laisse couler l'eau dans le conduit auditif externe *droit*, la tête étant relevée, il se produit au bout de vingt à trente secondes du nystagmus horizontal et rotatoire vers la *gauche*.

Dès que le nystagmus s'est produit, on fait fermer les yeux au malade et on recherche le geste labyrinthique dans les membres supérieurs, il y a déviation vers la droite. Si on met le malade debout, les pieds joints et les yeux fermés, il tombe à droite. Si on lui tourne la tête à droite, il tombe en arrière. Si on lui tourne la tête à gauche, il tombe en avant. L'absence de ces déviations plaide en faveur d'une lésion cérébelleuse.

Pathologie.

Le vertige labyrinthique est donc la conséquence physiologique d'une excitation, quelle qu'en soit la nature, intéressant les crêtes ampullaires, le nerf vestibulaire ou les masses grises bulbo-protubérantielles avec les voies vestibulaires qui en dépendent. L'excitation des crêtes ampullaires peut être physiologique ou pathologique. Celle du nerf vestibulaire et des voies centrales en connexion avec lui est toujours d'origine pathologique. De là la subdivision toute naturelle du vertige labyrinthique en

vertige physiologique pouvant survenir chez l'homme normal sans lésion anatomo-pathologique, uniquement par déplacement brusque de l'endolymphe excitant les crêtes ampullaires;

vertige pathologique d'origine périphérique, dû à une lésion anatomo-pathologique du labyrinthe membraneux ou du nerf qui s'y termine;

vertige pathologique d'origine centrale dû à une lésion quelconque des noyaux vestibulaires ou des fibres qui en proviennent.

A. *Vertige labyrinthique physiologique.* Ce vertige est dû à un déplacement brusque de l'endolymphe provoqué, chez l'*homme normal,* par des mouvements répétés et rapides, passifs ou actifs, de la tête, par des mouvements de rotation du corps (danse, fauteuil tournant), par l'épreuve calorique de Barany, même par des mouvements brusques de translation de tout le corps dans une direction déterminée (mouvements d'un carrousel, d'une balançoire, d'un ascenseur, etc.).

Barany a, en effet, fait remarquer que certaines personnes ne présentent du vertige que lorsqu'on les soumet à un déplacement dans un sens déterminé. C'est ainsi que, dans un ascenseur, c'est souvent le mouvement brusque de descente qui provoque le ver-

tige. Ce qui prouve bien que le labyrinthe en est la cause, c'est que si on a soin, au moment de la descente, d'incliner la tête de 90° en avant, en arrière ou sur le côté, le vertige ne se produit pas; car alors le mouvement de translation du corps de haut en bas est transformé, au moins pour les canaux demi-circulaires, soit en un mouvement de translation d'avant en arrière ou d'arrière en avant, soit en un mouvement de translation latérale.

Une des manifestations des plus pénibles de cette excitabilité des crêtes ampullaires par les mouvements brusques de translation du corps et par les mouvements alternatifs de la tête et du tronc dans n'importe quel sens est le

Mal de mer.

Dans le mal de mer le nystagmus vestibulaire fait défaut, mais le malaise ressenti et les mouvements qui l'accompagnent le plus souvent simulent à s'y méprendre le vertige labyrinthique. Ce qui semble d'ailleurs prouver que le mal de mer est d'origine labyrinthique, c'est que les sourds-muets, chez lesquels l'épreuve calorique et l'épreuve de la rotation ne provoquent pas de phénomènes réactionnels, sont généralement insensibles au mal de mer; c'est que les personnes qui ont un labyrinthe très sensible à toutes les excitations physiologiques ou expérimentales, sont sujettes plus que les autres au mal de mer.

Ce qui provoque le mal de mer, ce sont les mouvements latéraux du navire autour de l'axe antéro postérieur, ou bien les mouvements de tangage, ou bien encore les mouvements de translation de tout le navire emporté par les vagues. Tout le monde sait, par expérience personnelle, qu'un des meilleurs moyens pour résister au mal de mer est de se coucher sur le dos, ou bien, étant assis, de rejeter fortement la tête en arrière, parce que de cette façon on change la direction imprimée par les mouvements du navire à l'endolymphe des canaux demi-circulaires.

On augmente encore l'effet utile de cette manœuvre en fermant les yeux, pour soustraire le regard aux déplacements des objets qui nous entourent, et cela parce que, par la fixation de ces objets, nous imprimons à nos globes oculaires des déplacements brusques qui imitent jusqu'à un certain degré un nystagmus véritable pouvant à lui seul déclancher le vertige labyrinthique.

Le vertige peut, en effet, se produire, au moins jusqu'à un certain degré, sans excitation des crêtes ampullaires, tel le vertige que provoque le vide, le vertige que l'on peut ressentir en chemin de fer quand on suit du regard le déplacement apparent des objets

extérieurs, le vertige que détermine la vue des vagues de la mer, d'un carrousel tournant, etc., et cela probablement parce que, dans ces conditions, nos globes oculaires, suivant le déplacement des objets, sont animés, à notre insu, de secousses rythmiques qui constituent le **nystagmus optique**, plus ou moins identique au nystagmus vestibulaire et qui peut éveiller ou entraîner avec lui quelques-uns au moins des symptômes accessoires de ce dernier.

Traitement.

On a préconisé contre le mal de mer les traitements les plus variés. Le seul traitement logique, basé sur la pathogénie du mal de mer, consisterait à diminuer l'excitabilité des crêtes ampullaires des canaux demi-circulaires. Nous verrons plus loin que les auteurs ont conseillé à cet effet l'application de cocaïne dans le conduit auditif externe et l'administration à l'intérieur d'un mélange d'hyoscine et de morphine. Le traitement par le bromure et par les hypnotiques: le véronal, l'adaline et le luminal, pourrait également être essayé.

B. *Vertige labyrinthique pathologique d'origine périphérique.* L'excitation brusque des crêtes ampullaires s'observe dans certaines *conditions pathologiques* intéressant directement le labyrinthe membraneux ou le nerf qui s'y termine. L'affection labyrinthique peut être *brusque* ou *lente*.

Les *affections brusques* amènent une mise hors de fonction de tout un système vestibulaire. Elles se caractérisent essentiellement par un nystagmus horizontal et rotatoire du côté opposé, accompagné de tous les symptômes accessoires du vertige labyrinthique. Tout mouvement de la tête augmente le nystagmus et le vertige. Ces symptômes ne durent que quelques jours. Les vomissements et la sensation de vertige disparaissent tout d'abord, puis les troubles de l'équilibre s'affaiblissent en même temps que le nystagmus s'atténue. Ces symptômes sont généralement accompagnés de surdité complète, à moins qu'il ne s'agisse de névrite syphilitique ou rhumatismale intéressant uniquement le nerf vestibulaire. Au bout de deux à trois semaines tous les symptômes ont disparu et il ne persiste que la surdité, ainsi que l'absence de la réaction calorique du côté lésé.

C'est ce que l'on peut voir survenir en cas d'otite moyenne suppurée avec envahissement du labyrinthe, en cas de fracture de la base du crâne intéressant le vestibule, en cas d'hémorrhagie labyrinthique (dans l'artériosclérose sénile ou syphilitique), en cas de névrite du nerf vestibulaire par syphilis ou méningite cérébro-spinale, ainsi qu'en cas d'intervention opératoire sur l'oreille interne.

Les *affections lentes* du labyrinthe sont généralement partielles.

Elles se caractérisent par des accès répétés de vertige soit spontanés, soit provoqués par des mouvements rapides de la tête, et pouvant se renouveler pendant des mois et même des années. Le nystagmus est variable de direction et d'intensité. Il peut n'exister que pendant les accès de vertige, ou bien se montrer également en dehors des périodes de crise.

La lésion partielle du labyrinthe peut être due à un traumatisme léger du crâne, à la syphilis, à l'artériosclérose, très souvent même, d'après Barany, à l'intoxication nicotinique.

La lésion peut n'intéresser que l'un ou l'autre des canaux demi-circulaires. Le plus souvent cependant les accès de vertige sont accompagnés d'un degré plus ou moins accusé de surdité, avec bourdonnements indiquant l'envahissement de l'appareil cochléaire.

Ces affections partielles du labyrinthe membraneux forment la base anatomo-pathologique d'un vertige particulier connu sous le nom de

Vertige de Ménière.

Cette maladie commence d'ordinaire par des accès isolés et éloignés. L'accès débute par un *bourdonnement* aigu, comparable au sifflet d'une locomotive, qui est perçu dans une seule oreille, suivi bientôt d'un vertige prononcé au point que le malade doit s'accrocher aux meubles pour ne pas tomber. Le malade a la sensation de tourner sur son axe, ou bien il lui semble que ce qui l'entoure pivote autour de lui. Il éprouve en même temps un malaise indéfinissable: la peau devient pâle, froide, la face se couvre de sueur. Tout cela dure quelques minutes et finit souvent par un vomissement. Pendant la crise il existe du nystagmus spontané, ou bien on peut le provoquer en imprimant à la tête des secousses répétées.

Les accès se répètent et se rapprochent. Il peut s'établir un *vertige continu* qui retient le malade au lit.

Ces accès de vertige sont accompagnés de diminution de l'ouïe pouvant aller jusqu'à la surdité complète. L'abolition de l'ouïe coïncide d'ordinaire avec la guérison du vertige, la lésion irritative du labyrinthe ayant disparu.

Traitement.

Le traitement est surtout dirigé contre le vertige, qui est le symptôme le plus pénible.

On a essayé et recommandé un peu empiriquement le bromure de potassium, puis le sulfate de quinine à la dose de 0,50 à 1 gr., en deux ou trois prises par jour, pendant deux ou trois semaines. Depuis que l'on connaît le vertige de rotation, certains auteurs ont

recherché sur eux-mêmes l'influence que certains médicaments pouvaient exercer sur l'excitabilité des canaux demi circulaires. Corning,qui a fait des recherches systématiques sous ce rapport, signale qu'il a obtenu des effets utiles avec l'hyoscine (1/4 à 3/4 de milligr.) associée avec de la morphine (un centigr.).

D'autres auteurs recommandent l'application de cocaïne dans le conduit auditif externe dans le but de diminuer la sensibilité des canaux demi-circulaires.

Contre le vertige de Ménière, Babinski a recommandé la ponction lombaire. On retire de 5 à 10 c.c. de liquide. Dans quelques cas cette petite intervention nous a donné un résultat incontestable.

Dans les cas graves, on a conseillé l'évidement du labyrinthe et même la section intracranienne du nerf acoustique. Cette dernière opération n'est pas à conseiller, vu son extrême gravité. On peut recourir à la labyrinthotomie, à la condition d'avertir le malade qu'elle entraîne inévitablement de la surdité du côté correspondant.

C. *Vertige labyrinthique pathologique d'origine centrale.*

Le vertige labyrinthique accompagne donc généralement les affections aiguës ou chroniques du labyrinthe.

Le nystagmus par lequel se traduit cliniquement le vertige accompagnant ces affections (nystagmus spontané périphérique) est toujours de courte durée.

Le vertige labyrinthique peut encore survenir dans de nombreuses affections centrales intéressant directement ou indirectement les noyaux vestibulaires et les voies nerveuses qui en proviennent. Le nystagmus qui le caractérise cliniquement (nystagmus spontané central) persiste alors longtemps sans modifications appréciables. Sa forme est variable.

On peut le voir survenir dans la maladie de Friedreich, la sclérose en plaques, la syringobulbie, les lésions vasculaires du bulbe intéressant la racine descendante du nerf vestibulaire, les tumeurs du bulbe et cela par lésion directe des voies vestibulaires.

On peut l'observer encore dans diverses affections du cervelet comprimant à distance les noyaux vestibulaires.

Dans les affections du cerveau on peut observer un nystagmus vestibulaire provoqué à distance par augmentation de tension dans les fosses occipitales inférieures. Il existe cependant un *nystagmus cérébral vrai* dont on ignore complètement la pathogénie. C'est ainsi que dans un cas récent de tumeur du lobe frontal *droit*, sans symptômes de compression, vu que l'on avait pratiqué une large brêche osseuse dans la région frontale droite, nous avons vu survenir de la parésie dans le domaine du facial inférieur du côté gauche, avec

la déviation conjuguée des yeux et de la tête vers la droite.

La malade pouvait ramener les yeux jusque dans le plan médian. A ce moment elle présentait un nystagmus vertical tout à fait typique. Quand les yeux reprenaient ou exagéraient leur position de déviation vers la droite, ils présentaient du nystagmus horizontal dont la phase brusque était dirigée vers la gauche.

C) MALADIES DUES A UNE LÉSION LIMITÉE DE LA SUBSTANCE BLANCHE.

Les lésions systématisées simples de la substance blanche du tronc cérébral, c'est-à-dire les lésions exclusivement limitées à un seul faisceau anatomique, sont excessivement rares. La plupart des lésions du tronc cérébral sont diffuses, intéressant non seulement plusieurs faisceaux de la substance blanche, mais détruisant à la fois de la substance blanche et de la substance grise.

A côté d'une lésion systématisée des *noyaux moteurs* donnant naissance à la *polioencéphalite chronique,* on peut observer encore, dans de rares cas, une lésion systématisée des *fibres cortico-spinales* donnant naissance à une entité morbide connue sous le nom de *sclérose primitive des cordons latéraux* de la moelle et qui se traduit cliniquement par de la paraplégie spastique. Elle se combine souvent, ainsi que nous l'avons vu, avec l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale *(poliomyélite chronique antérieure),* ou avec la paralysie labio-glosso-laryngée *(polioencéphalite chronique inférieure).*

La lésion initiale de l'atrophie musculaire progressive se trouve dans les cellules nerveuses des noyaux moteurs du tronc cérébral et de la moelle. De même, la lésion initiale de la sclérose des cordons latéraux semble se trouver dans les cellules pyramidales géantes de la circonvolution centrale antérieure du cerveau, vu que, dans les cas récents, on a pu poursuivre la dégénérescence secondaire des fibres cortico-spinales jusque dans l'écorce cérébrale. Ces lésions nettement systématisées sont toujours bilatérales.

II. Lésions diffuses.

Anatomie.

Dans le tronc cérébral passent les *fibres descendantes* de la voie pyramidale ou fibres cortico-spinales, les fibres du faisceau rubro-spinal, du faisceau longitudinal postérieur et du faisceau vestibulo-spinal. On y rencontre encore les *fibres ascendantes* de toutes les voies longues de sensibilité en connexion avec les nerfs spinaux (voie médullo-thalamique et fibres des faisceaux de Gowers), avec le nerf trijumeau (voie bulbo-thalamique) et avec les deux branches du nerf acoustique (voies acoustiques et vestibulaires).

Fibres cortico-spinales. Au point de vue de l'étude des maladies nerveuses et dans l'état actuel de nos connaissances, la voie pyramidale est la plus importante. Elle occupe (fig. 294) les quatre cinquièmes internes du pied du pédoncule cérébral, passe par la partie ventrale du pont de Varole, constitue de chaque côté la pyramide du bulbe pour se diviser, à la partie inférieure de la moelle allongée, en deux faisceaux : l'un, le plus volumineux, passe la ligne médiane dans la décussation des pyramides pour entrer dans la constitution de la zone pyramidale du cordon latéral (faisceau pyramidal croisé) ; l'autre, le plus grêle, descend dans le cordon antérieur du côté correspondant de la moelle pour prendre part à la constitution de la zone pyramidale antérieure (faisceau pyramidal direct).

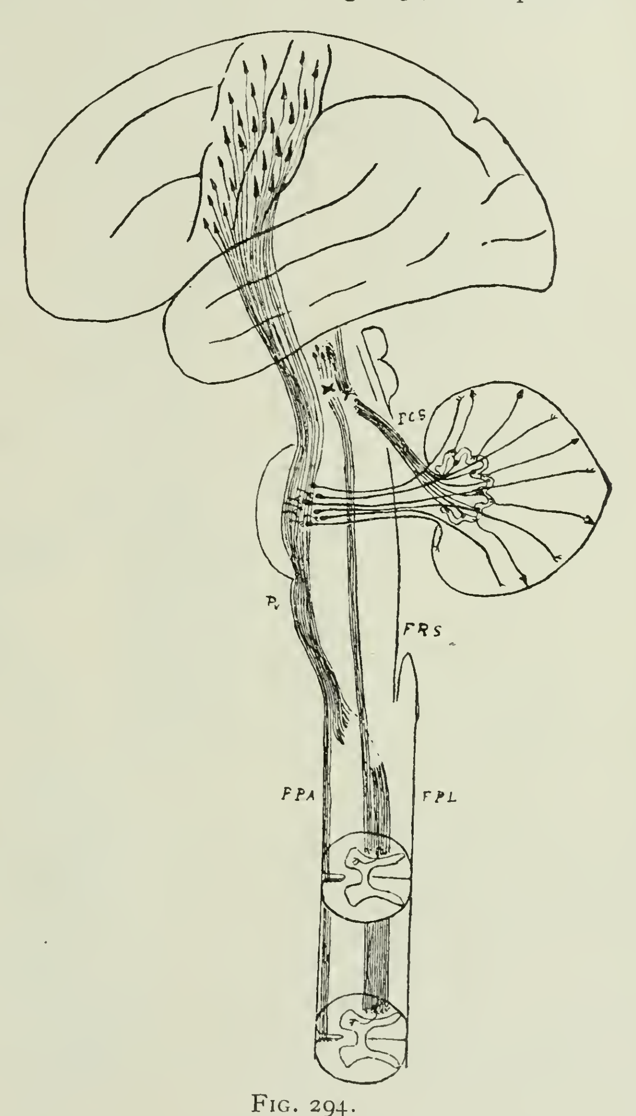


Fig. 294.
Fibres descendantes cortico-spinales et rubro-spinales.

En descendant dans le tronc cérébral, la voie pyramidale abandonne successivement les fibres corticales destinées à se terminer dans les noyaux moteurs du côté opposé (fibres cortico-mésencéphaliques destinées aux nerfs III et IV, fibres cortico-métencéphaliques aux nerfs V, VI, VII, et fibres cortico-bulbaires allant se mettre en connexion avec les noyaux moteurs des nerfs IX, X et XII), ainsi que les fibres se terminant dans les noyaux du pont et dans l'olive bulbaire (fibres cortico-protéburantielles proprement dites, et fibres cortico-olivaires).

Les fibres du *faisceau rubro-spinal* proviennent du noyau rouge situé dans la partie supérieure du mésencéphale (fig. 294). Au sortir du noyau elles passent la ligne médiane pour descendre à travers

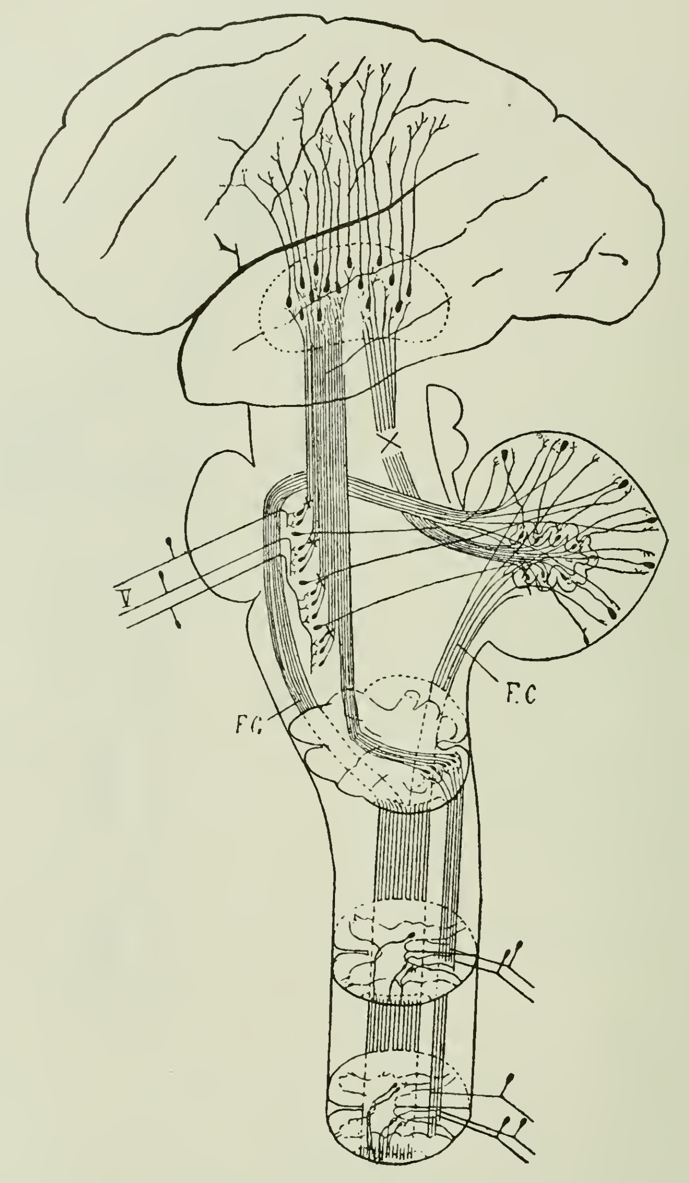


FIG. 295.

Fibres ascendantes de la voie médullo-thalamique, du faisceau de Gowers et de la voie bulbo-thalamique.

tout le tronc cérébral et entrer dans la constitution de la zone pyramidale du cordon latéral de la moelle. On admet que ces fibres se mettent en connexion avec tous les noyaux moteurs.

Les fibres du *faisceau longitudinal postérieur* renferment essentiellement des fibres vestibulo-mésencéphaliques et des *fibres vestibulo-spinales*. Ces dernières proviennent du noyau de Deiters, traversent la moelle allongée pour entrer dans la constitution de la zone pyramidale du cordon antérieur.

La *voie médullo-thalamique* est formée de fibres croisées reliant le noyau du faisceau de Goll et le noyau du faisceau de Burdach d'un côté à la couche optique du côté opposé, en formant successivement les fibres de la couche interolivaire du bulbe, du lemniscus médian du pont de Varole et du mésencéphale (fig. 295).

Le fibres du *faisceau de Gowers* occupent la partie latérale du bulbe, au-devant de la racine descendante du nerf trijumeau. Vers la partie moyenne du pont de Varole elles s'infléchissent en arrière pour se rendre dans le lobe médian du cervelet (fig. 295).

La *voie bulbo-thalamique* est formée de fibres croisées reliant le noyau terminal du nerf trijumeau d'un côté à la couche optique du côté opposé.

Quant aux *voies centrales du nerf cochléaire,* nous les avons décrites plus haut.

Physiologie.

Fibres cortico-spinales. La voie pyramidale est formée par l'ensemble des fibres nerveuses qui relient la zone motrice de l'écorce cérébrale d'un hémisphère aux noyaux d'origine des nerfs moteurs périphériques du côté opposé.

Les fibres cortico-mésencéphaliques, cortico-métencéphaliques, cortico-bulbaires et cortico-spinales interviennent, avons-nous vu,

1° dans le mécanisme de la motilité volontaire surtout pour les muscles des extrémités des membres et pour les mouvements acquis lentement par l'éducation et par l'exercice; ainsi que

2° dans le mécanisme des réflexes cutanés supérieurs;

3° Elles exercent une influence inhibitive sur le tonus normal des muscles, sur les réflexes tendineux et sur les réflexes cutanés inférieurs.

L'interruption des fibres cortico-spinales en un point quelconque du tronc cérébral entraînera donc, dans le côté opposé du corps :

1° une diminution plus ou moins considérable de la motilité volontaire;

2° l'abolition des réflexes cutanés supérieurs;

3° l'exagération des réflexes tendineux se manifestant par le clonus du pied, le clonus de la rotule, la trépidation épileptoïque du membre inférieur, quelquefois même par le réflexe pendulaire de la jambe;

4° l'exagération des réflexes cutanés inférieurs, dont les manifestations cliniques les plus frappantes sont le signe de Babinski et le mouvement de retrait ou de défense du membre inférieur;

5° l'exagération du tonus musculaire amenant de l'hypertonicité ou de la contracture.

Toutes ces modifications forment le tableau symptomatique de l'*hémiplégie.*

L'étendue de cette hémiplégie variera avec le siège de la lésion.

En cas de *lésion bulbaire*, les fibres cortico-spinales seront seules interrompues amenant de l'*hémiplégie spinale.*

En cas de lésion de la voie pyramidale dans le *pont de Varole*, il y aura mise hors de fonction des fibres cortico-spinales et cortico-bulbaires. L'*hémiplégie* sera *bulbo-spinale*, c'est-à-dire que la paralysie intéressera les muscles de la moitié opposée de la langue en même temps que ceux des deux membres.

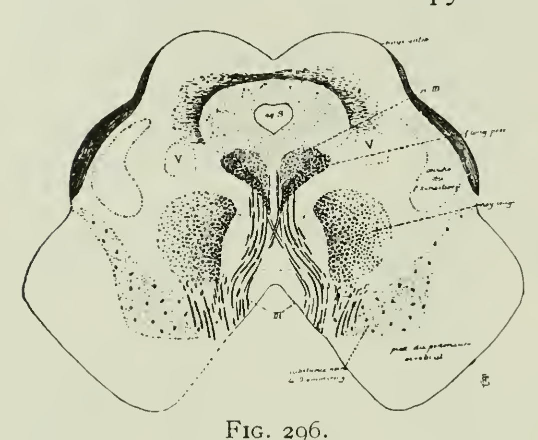


Fig. 296.

Coupe du mésencéphale montrant les rapports de la voie pyramidale avec les fibres radiculaires du nerf III.

Lorsque la lésion siégera dans le *mésencéphale*, les troubles moteurs intéresseront en plus les muscles du côté opposé de la face, au moins ceux innervés par le facial inférieur. Il y aura donc *hémiplégie spinale, bulbaire et protubérantielle.*

Mais pendant leur trajet descendant, les fibres cortico-spinales sont en rapport intime avec les fibres *radiculaires*

du nerf oculo-moteur commun dans le mésencéphale (fig. 296),

du nerf facial et surtout du nerf oculo-moteur externe dans le pont de Varole (fig. 297),

du nerf hypoglosse dans le bulbe (fig. 298).

Une lésion destructive survenant à ces niveaux intéressera donc à la fois les *fibres pyramidales*, d'où paralysie étendue sous forme d'hémiplégie du côté opposé, et les *fibres radiculaires*, d'où paralysie limitée, dégénérative, du côté correspondant. C'est ce qu'on appelle de la *paralysie alterne.*

La paralysie alterne due à une lésion du *mésencéphale* se caractérise par une paralysie des muscles du nerf oculo-moteur commun d'un côté avec l'hémiplégie du côté opposé. C'est le *syndrome de Weber.*

La paralysie alterne consécutive à une lésion du *pont de Varole* porte le nom de *syndrome de Millard-Gubler.* Elle consiste dans

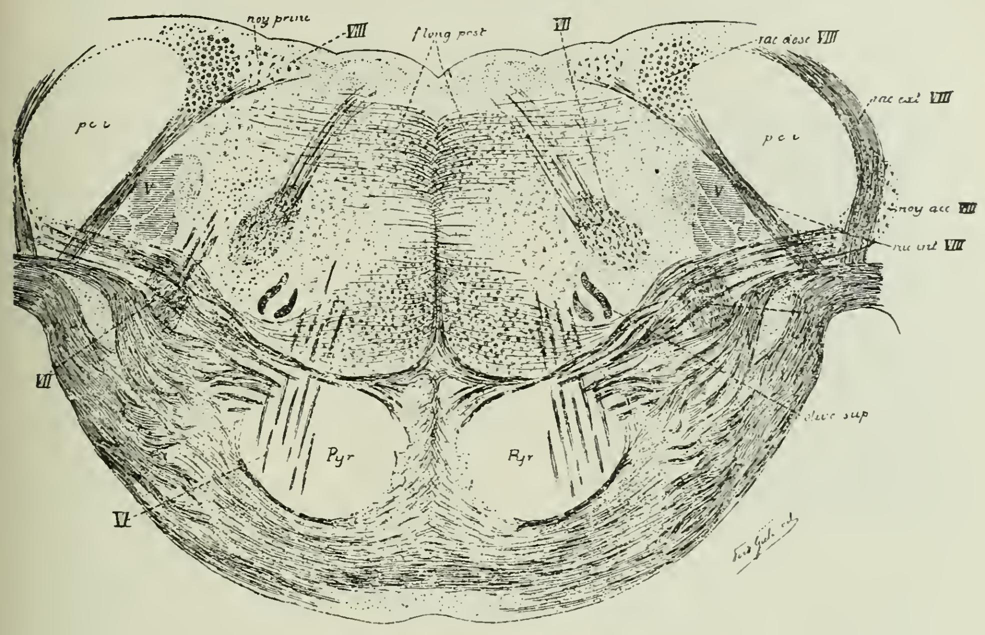


Fig. 297.

Coupe du mésencéphale montrant les rapports de la voie pyramidale avec les fibres radiculaires du nerf VI.

une paralysie dégénérative soit du muscle droit externe, soit des muscles d'un côté de la face, soit de tous ces muscles à la fois, combinée avec une hémiplégie du côté opposé.

Dans une paralysie alterne due à une lésion *bulbaire*, il y aura paralysie dégénérative d'une moitié de la langue avec hémiplégie du côté opposé.

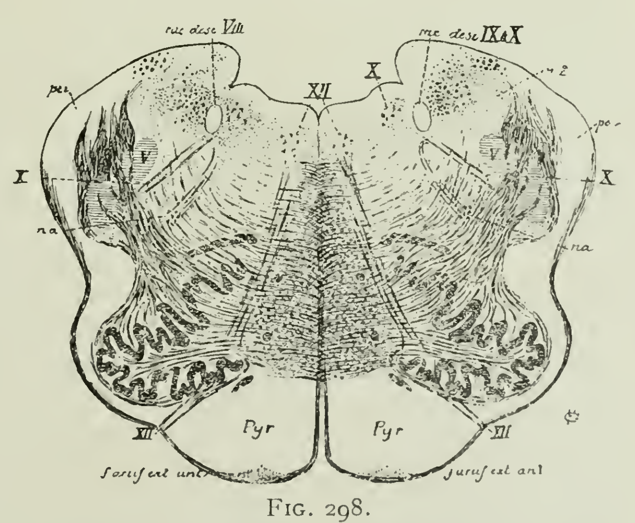


Fig. 298.

Coupe de la moelle allongée montrant les rapports de la voie pyramidale avec les fibres radiculaires du nerf XII.

Les *fibres rubro-spinales* interviennent également dans le mécanisme de la motilité volontaire. Elles interviennent, de plus, dans le mécanisme du tonus muscu-

culaire et des réflexes tendineux. On ignore encore les symptômes de déficit qui surviennent lors de la lésion *isolée* des fibres rubro-spinales. Mais on sait que, si l'interruption isolée des fibres cortico-spinales *dans le cordon latéral de la moelle* est suivie de paraplégie *spastique* avec hypertonicité musculaire, exagération des réflexes tendineux et persistance d'un certain degré de motilité volontaire, la lésion combinée des fibres cortico-spinales et des fibres rubro-spinales donne de la paraplégie *flasque*, avec abolition de toute motilité volontaire, abolition des réflexes tendineux et atonie des muscles.

La lésion des *fibres du faisceau longitudinal postérieur* et du *faisceau vestibulo-mésencéphalique* produit le nystagmus central. La lésion des *fibres vestibulo-spinales* entraîne de l'hypotonie dans les muscles du côté correspondant du corps

La *voie médullo-thalamique* est la continuation vers la couche optique des fibres des cordons postérieurs. Sa lésion entraîne plus que probablement de l'ataxie.

Les *fibres du faisceau de Gowers* conduisent les impressions de sensibilité à la douleur et à la température qui tombent sur la surface cutanée de la moitié opposée du corps. Leur lésion sera donc suivie de dissociation syringomyélique.

La *voie bulbo-thalamique* conduit vers la couche optique la sensibilité cutanée de la moitié opposée de la face.

Pathologie.

Les lésions les plus fréquentes du tronc cérébral sont des lésions étendues, non systématisées, intéressant à la fois la substance blanche et la substance grise et dont le point de départ se trouve dans une lésion des vaisseaux, amenant une *hémorrhagie* ou un *ramollissement*, ou dans une néoformation (tumeurs).

Hémorrhagie dans le tronc cérébral.

Les *hémorrhagies primitives,* généralement traumatiques, sont rares dans le tronc cérébral, contrairement à ce qui se passe dans la moelle épinière, excepté toutefois les hémorrhagies consécutives à un traumatisme de la région occipitale.

Les hémorrhagies du tronc cérébral sont le plus souvent *secondaires*, la conséquence d'un état athéromateux plus ou moins prononcé des vaisseaux sanguins : le tronc basilaire et les branches qui en proviennent (fig. 299). Ces hémorrhagies sont généralement brusques et, comme les vaisseaux sont de gros calibre, elles sont

importantes, entraînant de l'*ictus apoplectique*, dont nous étudierons les symptômes à l'occasion de l'hémorrhagie cérébrale.

Quand l'hémorrhagie est grave, la mort accompagne ou suit de près l'ictus, probablement par envahissement des centres bulbaires de la circulation et de la respiration.



Fig. 299.

Hémorrhagie dans le tronc cérébral accompagnée d'ictus apoplectique. Au sortir de l'ictus il y avait paralysie non dégénérative du facial d'un côté (lésion supranucléaire) avec hémiplégie du côté opposé.

Quand l'hémorrhagie est moins étendue, l'ictus peut disparaître. On voit alors survenir des symptômes de déficit, dont le tableau varie d'après le siège et l'importance de la lésion, mais qui consistent généralement dans une *paralysie alterne* : hémiplégie hétérolatérale avec paralysie homolatérale de l'un ou l'autre nerf cranien, permettant de faire le diagnostic de siège d'une façon plus ou moins précise. La paralysie directe sera dégénérative, quand elle intéresse le noyau d'origine d'un nerf ou les fibres radiculaires qui en proviennent. Elle peut aussi être non dégénérative, c'est-à-dire ne s'accompagner ni d'atrophie ni de modifications dans les réactions électriques, lorsque le siège de la lésion est *supranucléaire* et intéresse les fibres de la voie pyramidale avant leur entrée dans le noyau d'origine (fig. 299). Cette paralysie alterne peut être accompagnée de troubles variés du côté de la *sensibilité*.

Ramollissement dans le tronc cérébral.

Le *ramollissement* d'une partie plus ou moins grande du tronc cérébral est consécutif à l'arrêt brusque de la circulation soit par thrombose, soit par embolie.

Les embolies se rencontrent de préférence dans les affections du cœur gauche, endocardite au niveau de la valvule mitrale.

Les thrombus sont dus à des lésions artérielles chroniques, athérome et endartérite syphilitique. Celle-ci a son siège de prédilection le long de l'artère basilaire.

Les embolies et les thromboses donnent naissance à des foyers de ramollissement dont l'étendue varie avec l'artère intéressée.

L'oblitération artérielle, lorsqu'elle est brusque, produit également un *ictus apoplectique* pouvant entrainer la mort, ou laisser après lui une paralysie alterne.

Une de ces oblitérations artérielles, relativement fréquente, est celle de l'artère cérébelleuse postérieure et inférieure, dont la zone de distribution comprend la partie latérale du bulbe où se trouvent essentiellement la racine descendante du nerf trijumeau, le faisceau de Gowers, le noyau ambigu et qui peut même s'étendre jusqu'aux noyaux de l'hypoglosse et du facial.

Cette lésion artérielle survient d'ordinaire après la cinquantaine. Elle est brusque, s'accompagnant de vertige, de vomissement, d'incertitude de la marche, quelquefois même d'ictus apoplectique. Objectivement on constate :

a) des *troubles de la sensibilité* d'étendue variable dans le domaine du trijumeau du côté correspondant (lésion partielle ou totale de la racine descendante ou de la masse grise voisine) et de la *dissociation syringomyélique* de la sensibilité dans la moitié opposée du corps, la face non comprise (lésion du faisceau de Gowers);

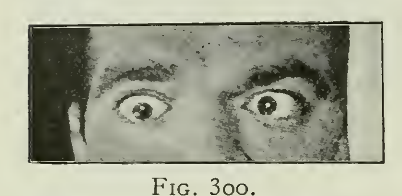


Fig. 300.

Exophtalmie.
Strabisme interne gauche par lésion du nerf oculo-moteur externe.
(Tumeur du pont de Varole.)

b) des *troubles de la motilité* du côté correspondant à la lésion : parésie ou paralysie unilatérale des muscles du pharynx et du larynx (lésion du noyau ambigu), quelquefois parésie ou paralysie des muscles du côté correspondant de la face et de la langue (noyau de l'hypoglossse et du facial), souvent du nystagmus; dans quelques cas même rétrécissement de la pupille et de la fente palpébrale, comme cela s'observe après la lésion des fibres cilio-spinales, sans que l'on soit parvenu à comprendre comment une lésion du bulbe puisse amener cette ophtalmoplégie sympathique.



Fig. 301.

Un confrère ayant porté le diagnostic de tumeur du cervelet, on a eu recours à une craniotomie occipitale qui n'a rien fait découvrir. L'augmentation de tension intracranienne a empêché la soudure des os.

Tumeurs du tronc cérébral.

Les *tumeurs* du tronc cérébral sont rares. Ce sont des *tubercules*, surtout chez les enfants et de préférence dans la protubérance, des *gliomes*, des *sarcomes* et des *gommes syphilitiques*.

Les symptômes qui les accompagnent dépendent de leur siège et de leur volume. L'évolution est toujours *lente*, ce qui permet

de les différencier d'avec une hémorrhagie ou un ramollissement.

Le début est unilatéral, ce qui les différencie de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Enfin elles sont accompagnées généralement des symptômes



Fig. 302.
Vaste tumeur du pont de Varole.

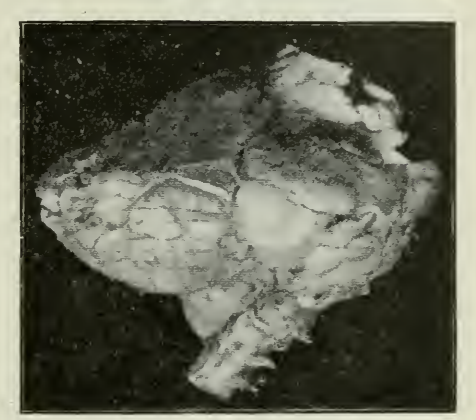


Fig. 303.
Même tumeur vue de profil.

caractéristiques d'une augmentation de tension intracranienne : maux de tête, vomissements et papilles de stase, qui constituent la triade symptomatique d'une tumeur cérébrale, quel qu'en soit le siège.

A côté de ces symptômes généraux, l'existence d'une tumeur du tronc cérébral entraîne généralement des troubles de la motilité (hémiplégie simple ou double, ou paralysie alterne) et des troubles de la sensibilité (dissociation syringomyélique) dus à la mise hors de fonction des voies longues de la substance blanche. Quelquefois même elle s'accompagne d'une exophtalmie plus ou moins accusée (fig. 300 à 303).

LÉSIONS EXTERNES.

La seule lésion externe pouvant retentir sur le tronc cérébral est la *compression*. Celle-ci peut être *brusque* ou *lente*.

Les *compressions brusques* sont toujours dues à une lésion osseuse, dont la plus fréquente est la fracture ou la luxation des deux premières vertèbres cervicales. Dans ces cas l'écrasement de la moelle allongée entraîne la mort à courte échéance.

Les *compressions lentes* peuvent trouver leur point de départ :

1° dans les *os*, carie de la gouttière basilaire ;

2° dans la *dure-mère,* tumeur;

3° dans les *méninges molles*, tumeur de l'angle ponto-cérébelleux et tumeur de la toile choroïdienne du quatrième ventricule;

4° dans le *cervelet :* kystes ou tumeurs;

5° dans le *tronc basilaire :* anévrysme.

Les causes les plus fréquentes de compression lente du tronc cérébral sont les *tumeurs du cervelet* et les *tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.*

En cas de **tumeur du cervelet**, la compression lente et progressive du tronc cérébral amène la mise hors de fonction de la substance blanche et de la substance grise du bulbe.

La compression de la substance blanche s'exerce surtout sur les fibres des pyramides bulbaires entraînant de la *paralysie spastique* dans les quatre membres (quadriplégie spastique) avec diminution de la motilité volontaire, abolition des réflexes cutanés supérieurs, exagération des réflexes tendineux, des réflexes cutanés inférieurs et du tonus normal des muscles.

La compression de la substance grise peut se traduire cliniquement par la parésie de la langue (noyau d'origine de l'hypoglosse), par des troubles de la circulation, de la respiration, de la déglutition et de la phonation (noyau d'origine du pneumo-gastrique).



Fig. 304.
Strabisme interne bilatéral par tumeur probable du cervelet. La tête est inclinée du côté opposé à la lésion cérébelleuse.

Un symptôme fréquent et souvent précoce d'une tumeur du cervelet, avant tout symptôme de compression des fibres pyramidales, est la paralysie du muscle droit externe de l'œil soit d'un côté, soit des deux côtés, produisant du strabisme interne unilatéral ou bilatéral (fig. 304). La lésion du nerf de la sixième paire est due à ce fait anatomique que, au sortir du tronc cérébral, ce nerf court un certain temps entre la gouttière basilaire et la protubérance annulaire avant de traverser la dure-mère. Il est donc exposé plus que tout autre à la compression. La paralysie du nerf oculo-moteur externe peut même être accompagnée de celle du nerf facial (fig. 305).

A côté de ces symptômes de compression du bulbe, la tumeur du cervelet se caractérise encore par des troubles cérébelleux dont le plus constant est la marche ataxique, titubante ou cérébelleuse.

Outre ces symptômes locaux, on peut voir survenir les symptômes généraux indiquant une augmentation de la tension intra-

cranienne : les maux de tête, les vomissements et la papille de stase.

Les **tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux** ont une évolution quelque peu particulière.

Leur début se caractérise par la diminution de l'ouïe d'un côté pouvant aller jusqu'à la surdité complète, et la parésie de tous les muscles de la face d'un côté pouvant aller jusqu'à la paralysie complète. Cette paralysie faciale intéresse *tous* les muscles innervés par le nerf facial, preuve manifeste qu'il s'agit ici d'une paralysie faciale périphérique.



Fig. 305.
Strabisme interne bilatéral surtout prononcé à gauche avec paralysie faciale gauche par tumeur probable du cervelet. La tête est inclinée du côté opposé à la lésion.

En même temps qu'évoluent ces symptômes locaux, on peut voir survenir les symptômes généraux de tumeur cérébrale avec des symptômes d'ataxie cérébelleuse. Chez un de nos malades, la surdité et la paralysie faciale étaient accompagnées d'anesthésie dans la branche maxillaire supérieure et la branche maxillaire inférieure du nerf trijumeau (fig. 306). De plus le malade inclinait nettement la tête du côté lésé (fig. 307), contrairement à ce que l'on observe dans les affections céré-

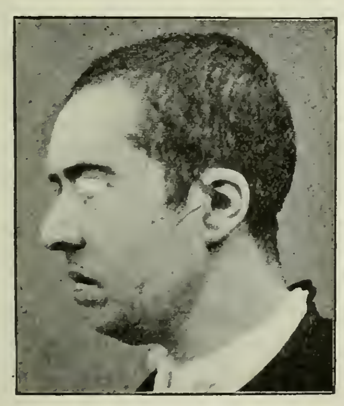


Fig. 306.
Tumeur de l'angle ponto-cérébelleux gauche. Anesthésie dans les deux branches inférieures du trijumeau.



Fig. 307.
Tumeur de l'angle ponto-cérébelleux gauche. Surdité et paralysie faciale gauche. Le malade incline la tête du côté lésé.

belleuses où la tête s'incline d'ordinaire vers le côté sain (fig. 304 et 305). Dans ce cas de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux on

observait, du côté correspondant à la lésion, du myosis et un certain rétrécissement de la fente palpébrale, symptômes caractéristiques d'une mise hors de fonction des fibres cilio-spinales.

Traitement.

Le traitement des compressions du tronc cérébral varie avec la cause. Quelle que soit d'ailleurs cette dernière, il n'y a que deux traitements qui puissent être efficaces : le traitement antisyphilitique dans les cas de tumeur de nature spécifique, et le traitement chirurgical sur lequel nous reviendrons à l'occasion des tumeurs cérébrales en général.

MALADIES DUES A UNE LÉSION DU CERVELET.

Anatomie.

Le cervelet comprend une partie médiane ou *lobe médian*, et deux parties latérales ou *hémisphères cérébelleux*.

La substance grise forme *l'écorce grise cérébelleuse* et les masses grises centrales : *l'olive cérébelleuse* ou *noyau dentelé* et le *noyau du toit*.

La substance blanche est essentiellement formée par les trois paires de pédoncules qui relient le cervelet aux parties voisines de l'axe nerveux : les *pédoncules cérébelleux inférieurs*, les *pédoncules cérébelleux moyens* et les *pédoncules cérébelleux supérieurs*.

Les *pédoncules cérébelleux inférieurs* sont exclusivement formés de fibres ascendantes, provenant de la moelle épinière et du bulbe (fig. 308), et se terminent dans l'écorce grise de la partie postérieure du lobe médian.

Les fibres d'origine médullaire sont la continuation dans le bulbe des fibres du faisceau de Flechsig, F.F., fibres directes ayant leurs cellules d'origine dans la colonne de Clarke.

Les fibres d'origine bulbaire comprennent :

les fibres olivo-cérébelleuses, O. C.,

les fibres nucléo-cérébelleuses,

les fibres réticulo-cérébelleuses, R. C., et surtout

les fibres vestibulo-cérébelleuses, qui sont des fibres radiculaires du nerf vestibulaire se laissant poursuivre jusqu'au noyau du toit.

Les *pédoncules cérébelleux moyens* sont exclusivement formés de fibres ponto-cérébelleuses directes et surtout croisées ayant leurs cellules d'origine dans les noyaux du pont (fig. 308) PC. Elles se terminent dans l'écorce grise des hémisphères cérébelleux.

Les *pédoncules cérébelleux supérieurs* comprennent essentiellement les fibres olivo-thalamiques, 2*a*, olivo-rubriques, 2*b*, et olivo-réticulaires, 2*c*, reliant, d'une façon croisée, le noyau dentelé du cervelet d'un côté à la formation réticulaire du pont de Varole, au noyau rouge et à la couche optique du côté opposé (fig. 309).

Par le pédoncule cérébelleux supérieur arrivent encore au cervelet les fibres du faisceau de Gowers, F.G., se terminant dans l'écorce grise de la partie antérieure du lobe médian (fig. 308). Par le même pédoncule passent les fibres du faisceau en crochet ou cérébello-bulbaire, qui quittent le noyau du toit, contournent le pédoncule cérébelleux supérieur pour se terminer dans la formation réticulaire du bulbe (fig. 309*b*).

Physiologie.

Si l'on se place au point de vue purement physiologique, les fibres en connexion avec le cervelet se laissent grouper essentiellement en *voies afférentes* ou *cérébellipètes* (fig. 308) et *voies efférentes* ou *cérébellifuges* (fig. 309).

Voies afférentes. Les voies afférentes sont toutes les fibres des pédoncules cérébelleux inférieurs et moyens, plus les fibres des faisceaux de Gowers qui gagnent le cervelet par les pédoncules cérébelleux supérieurs (fig. 308).

Ces voies afférentes amènent au cervelet :

1° les impressions de sensibilité cutanée transmises par les *fibres du faisceau de Flechsig* et les *fibres du faisceau de Gowers* se terminant dans le *lobe médian* ;

2° les impressions de nature inconnue transmises par les fibres nucléo-cérébelleuses et réticulo-cérébelleuses se terminant également dans le *lobe médian ;*

3° les impressions venues de la zone motrice de l'écorce cérébrale et transmises, dans le pont de Varole et dans la moelle allongée, aux cellules d'origine des fibres ponto- et olivo-cérébelleuses. Les fibres ponto-cérébelleuses se terminent dans l'écorce grise des *hémisphères* cérébelleux ; les fibres olivo-cérébelleuses se terminent plus que probablement dans le *lobe médian ;*

4° les impressions amenées par le nerf vestibulaire jusque dans le *noyau du toit.*

Au cervelet arrivent donc des excitations de nature variée venant de toutes les parties de l'axe cérébro-spinal, excitations d'origine médullaire et bulbaire se rendant dans l'écorce grise du lobe médian, excitations d'origine cérébrale se rendant dans l'écorce grise des hémisphères et du lobe médian ; excitations d'origine vestibulaire transmises au noyau du toit.

Voies efférentes. A toutes ces excitations le cervelet doit pouvoir répondre par des voies efférentes (fig. 309).

De l'*écorce grise* du lobe médian et des hémisphères cérébelleux partent les fibres des cellules de Purkinje se terminant dans le noyau dentelé ou olive cérébelleuse, 1, et dans le noyau du toit, *a*. Du *noyau du toit* partent les fibres cérébello-bulbaires, ou tecto-réticulaires, *b*, dont on ignore encore la terminaison véritable ; elles se mettent plus que probablement en connexion avec les cellules volumineuses éparpillées dans la formation réticulaire du bulbe formant le *noyau magno-cellulaire inférieur.*

De l'*olive cérébelleuse* partent les fibres des pédoncules cérébelleux supérieurs qui s'entrecroisent dans la commissure de Wernekink,

puis se divisent en branches descendantes, 2*c*, se mettant en connexion probable avec les cellules de la formation réticulaire (*noyau magno-cellulaire supérieur*) d'où partent les fibres réticulo-spinales, 3*b*, et en branches ascendantes allant se terminer dans le noyau rouge d'où partent les fibres rubro-spinales, 3*a*.

Par la superposition des neurones cérébello-olivaires, olivo-

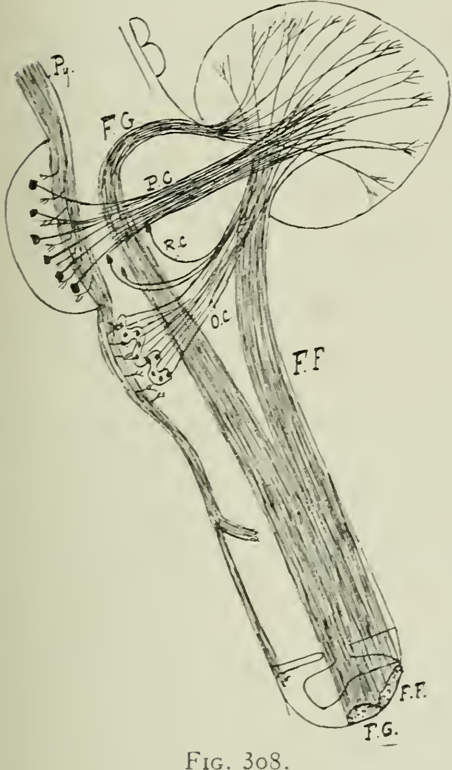


Fig. 308.

Connexions du cervelet.
Voies afférentes ou cérébellipètes.

F.F. : Fibres du faisceau de Flechsig.
O.C. : Fibres olivo-cérébelleuses.
R C. : Fibres réticulo-cérébelleuses du pédoncule cérébelleux inférieur.
P.C. : Fibres ponto-cérébelleuses du pédoncule cérébelleux moyen.
F.G. : Fibres du faisceau de Gowers passant par le pédoncule cérébelleux supérieur.
Py. : Voie pyramidale.

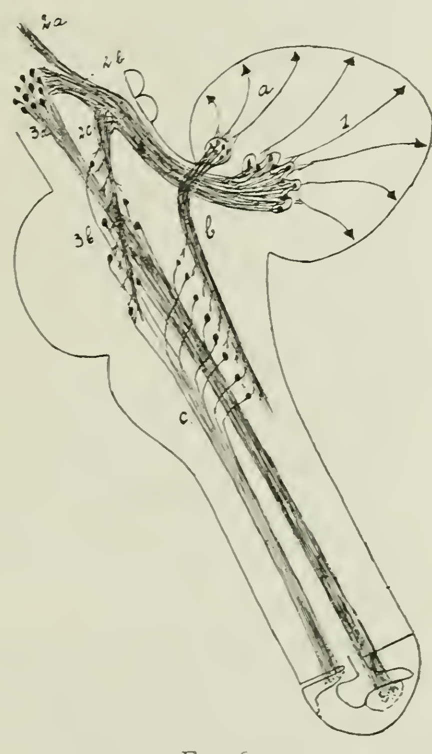


Fig. 309.

Connexions du cervelet.
Voies efférentes ou cérébellifuges.

1 : Fibres cérébello-olivaires.
2*a* : Fibres olivo-thalamiques.
2*b* : Fibres olivo-rubriques.
2*c* : Fibres olivo-réticulaires.
3*a* : Fibres rubro-spinales.
3*b* : Fibres réticulo-spinales.
a : Fibres cérébello-tectales.
b : Fibres tecto-réticulaires.
c : Fibres réticulo-spinales.

réticulaires et réticulo-spinaux; cérébello-olivaires, olivo-rubriques et rubro-spinaux; cérébello-tectales, tecto-réticulaires et réticulo-spinaux, l'écorce grise du cervelet se trouve donc reliée aux noyaux d'origine réelle de tous les nerfs moteurs périphériques, depuis le nerf oculo-moteur commun dans le mésencé-

phale jusqu'à la corne grise antérieure de la moelle sacrée (fig. 309).

Ces larges connexions anatomiques entre le cervelet et les noyaux moteurs peuvent déjà laisser entrevoir que le rôle physiologique du cervelet doit s'exercer, avant tout, du côté de la *motilité*.

Il résulte, en effet, de toutes les recherches expérimentales faites chez les animaux, ainsi que des observations cliniques faites chez l'homme, que le rôle du cervelet dans le fonctionnement normal du système nerveux est principalement un rôle de coordination des mouvements. Ce centre coordinateur semble être localisé dans le *lobe médian* pour tout ce qui concerne les mouvements en quelque sorte automatiques. Il serait, vu les connexions anatomiques, localisé surtout dans les *hémisphères cérébelleux* pour tout ce qui regarde les mouvements volontaires. Ce qui vient à l'appui de cette manière de voir, c'est le fait anatomique que le lobe médian du cervelet existe chez tous les vertébrés, tandis que les hémisphères cérébelleux ainsi que le pont de Varole avec les fibres ponto-cérébelleuses n'apparaissent que chez les mammifères qui possèdent une voie pyramidale.

La connexion étroite entre la voie pyramidale et les hémisphères cérébelleux, même chez l'homme, résulte encore de ce fait anatomo-pathologique que l'atrophie d'un hémisphère cérébral, ou au moins de la partie de cet hémisphère où se trouve la zone motrice, entraine l'atrophie ou l'agénésie de l'hémisphère cérébelleux du côté opposé.

Barany croit d'ailleurs pouvoir admettre que le centre coordinateur qui préside aux mouvements des membres se trouve dans l'écorce grise des hémisphères cérébelleux. La déviation qui caractérise le geste labyrinthique, accompagnant le nystagmus de la rotation et le nystagmus calorique, fait, en effet, défaut dans les cas de lésion destructive d'une partie déterminée de l'écorce cérébelleuse.

Physiologie pathologique.

Le cervelet étant surtout un centre coordinateur des mouvements pendant la station et pendant la marche, on comprend que les lésions cérébelleuses doivent se manifester avant tout par des symptômes d'ataxie cérébelleuse, ataxie qui ne se manifeste que quand le malade est debout ou quand il marche. Quand il est couché, au contraire, tous les mouvements sont coordonnés. C'est en cela surtout que l'ataxie cérébelleuse diffère de l'ataxie tabétique.

Quand le cérébelleux est debout, il vacille ; pour raffermir la station il écarte les jambes afin d'élargir la base de sustentation ;

malgré cela il a de la peine à rester en place. Dans les cas graves la station debout est rendue impossible. La marche est incertaine, titubante, ressemblant à celle d'un homme ivre. L'ataxie cérébelleuse est accompagnée de *vertige*, c'est-à-dire de la sensation comme si les objets tournaient autour du malade, ou bien comme si le malade tournait sur lui-même.

Babinski a signalé encore, comme symptômes caractéristiques des lésions cérébelleuses, ce qu'il a appelé l'*asynergie* qui, au fond, n'est qu'une des multiples manifestations de l'ataxie cérébelleuse. Cette asynergie consiste en un défaut de coordination entre la musculature du tronc et celle des membres inférieurs. On peut la mettre en évidence de la façon suivante : Quand on demande à un homme normal, dans la station debout, d'incliner la tête en arrière jusqu'à l'extrême, on voit que ce mouvement d'inclinaison du tronc est accompagné d'un mouvement compensateur de flexion dans les genoux qui maintient le centre de gravité au-dessus de la base de sustentation. Chez le cérébelleux, ce mouvement de compensation ne se produit pas et le malade tombe en arrière. Quelque chose d'analogue se produit pendant la marche. Le cérébelleux, en marchant, n'incline pas le tronc en avant pendant que le membre inférieur se lève, il en résulte nécessairement une tendance à la chute en arrière.

Comme symptôme fréquent d'une affection cérébelleuse, Babinski a signalé encore le phénomène désigné par lui sous le nom de *adiado-cocinésie*.

L'adiadococinésie est, d'après Babinski, la faculté pour l'homme normal d'exécuter rapidement une série de mouvements antagonistes, tel que par exemple les mouvements de pronation et de supination de la main. Cette faculté est affaiblie ou abolie dans un grand nombre d'affections cérébelleuses, bien que chaque mouvement isolé puisse s'exécuter avec une force normale.

Dans ces troubles de la motilité on retrouve donc les mêmes caractères : conservation de la force musculaire normale pour chaque muscle isolé, trouble de la coordination dès que plusieurs muscles doivent se contracter pour arriver à l'exécution d'un mouvement plus ou moins compliqué.

A côté de ces troubles de la coordination on observe encore, dans les affections cérébelleuses, au moins jusqu'à un certain degré, de la diminution du tonus musculaire ou *hypotonie*, souvent unilatérale, en rapport direct avec l'hémisphère lésé. Cette hypotonie d'origine cérébelleuse ne s'accompagne d'aucune modification dans l'état des réflexes.

Outre les symptômes purement cérébelleux dus à la lésion

cérébelleuse elle-même, on peut observer des symptômes de voisinage dus à la compression des parties voisines :

compression du quatrième ventricule, d'où obstacle à l'écoulement vers le confluent cérébello-médullaire du liquide encéphalo-rachidien : de là augmentation de tension intracranienne avec les symptômes caractéristiques dont un des plus précoces est la papille de stase ;

compression à distance du nerf oculo-moteur externe entraînant la parésie ou la paralysie du muscle droit externe d'un côté ou des deux côtés : de là strabisme interne unilatéral ou bilatéral (fig. 304 et 305) ;

compression de la moelle allongée entraînant : de la paraplégie spastique par mise hors de fonction des fibres des pyramides bulbaires; du nystagmus vestibulaire et du vertige par lésion des noyaux vestibulaires ou des fibres qui en proviennent.

Dans plusieurs cas de tumeur du cervelet nous avons vu survenir une inclinaison de la tête du côté sain tout à fait caractéristique ; le malade donnait l'impression d'immobiliser la tête dans cette position comme s'il portait sur la tête ou à l'intérieur d'elle quelque chose de précieux. Dans un de nos cas, opéré par le Dr Lambotte, il s'agissait d'un vaste kyste de l'hémisphère cérébelleux droit contenant de 25 à 30 c.c. de liquide et qui est arrivé à guérison complète.

Pathologie.

L'hémorrhagie, la ramollissement et l'inflammation du cervelet sont des affections très rares. Les affections les plus fréquentes sont ou l'*abcès* du cervelet consécutif à une otite moyenne chronique, ou les *tumeurs*. Nous en étudierons les symptômes généraux avec l'abcès et avec les tumeurs du cerveau.

On signale encore, comme affection cérébelleuse rare, l'*atrophie du cervelet*. Cette atrophie peut être congénitale ou acquise, de là l'*ataxie cérébelleuse congénitale* et l'*ataxie cérébelleuse acquise* caractérisées par la marche titubante, des vertiges, des troubles de la parole, du tremblement, quelquefois aussi du nystagmus.

Une forme particulière, caractérisée par l'exagération des réflexes tendineux et par la nature héréditaire de l'affection, a été décrite par P. Marie sous le nom d'*ataxie cérébelleuse héréditaire*. Nous avons vu antérieurement qu'on tend à la considérer comme une forme spéciale de l'ataxie familiale ou maladie de Friedreich.

MALADIES DUES A UNE LÉSION DU CERVEAU.

Le cerveau proprement dit est la partie de l'encéphale comprenant à la fois le *diencéphale* et le *télencéphale*.

Le diencéphale.

Anatomie.

Le diencéphale est essentiellement formé par les couches optiques et les corps genouillés.

La *couche optique* est une masse grise volumineuse dans laquelle viennent se terminer les fibres de la voie ascendante médullo-thalamique, de la voie ascendante bulbo-thalamique, de même qu'un certain nombre de fibres des pédoncules cérébelleux supérieurs. Là aussi se terminent un grand nombre de fibres provenant de la bandelette optique.

Chaque couche optique est reliée à l'écorce grise du télencéphale — particulièrement à celle qui recouvre la circonvolution centrale postérieure et à celle qui entoure la fissure calcarine — par un nombre considérable de fibres thalamo-corticales.

Le *corps genouillé interne* est le ganglion gris de la base dans lequel viennent se terminer les fibres de la voie acoustique bulbo-diencéphalique. De là partent les fibres nerveuses diencéphalo-corticales allant se terminer dans la sphère auditive de l'écorce, située dans la partie moyenne de la première circonvolution temporale.

Le *corps genouillé externe* est situé sur le trajet de la bandelette optique. Un grand nombre de fibres rétino-diencéphaliques y trouvent leur terminaison. Ce ganglion forme le noyau d'origine des fibres diencéphalo-corticales allant se terminer dans la sphère visuelle de l'écorce, située sur la face interne du lobe occipital autour de la fissure calcarine.

Physiologie.

La couche optique est donc un ganglion gris de la base intercalé sur le trajet des voies longues ascendantes transmettant vers l'écorce cérébrale les impressions de sensibilité superficielle et profonde

amenées par les fibres de la voie médullo-thalamique, de la voie bulbo-thalamique et par certaines fibres des pédoncules cérébelleux supérieurs. Les couches optiques sont pour les voies nerveuses appartenant à la sensibilité générale ce que les corps genouillés internes sont pour les voies acoustiques et ce que les corps genouillés externes sont pour les voies optiques.

Physiologie pathologique.

Une lésion isolée, irritative, d'une couche optique devra donc se traduire cliniquement par des symptômes de paresthésie ou d'hyperesthésie dans la surface cutanée du côté opposé du corps, de même qu'une lésion destructive doit entraîner des symptômes de déficit consistant en hémianesthésie cutanée. Les lésions isolées des corps genouillés sont excessivement rares.

Pathologie.

La lésion la plus fréquente de la couche optique est l'*hémorrhagie.* Quand elle est importante et brusque, elle débute par un ictus apoplectique que nous étudierons avec l'hémorrhagie cérébrale. Quand l'hémorrhagie est lente ou de peu d'importance, l'ictus peut faire défaut.

Cliniquement, les lésions de la couche optique se caractérisent essentiellement par le *syndrome thalamique* consistant en :

hémianesthésie cutanée plus ou moins accusée du côté opposé du corps, accompagnée d'un certain degré d'astéréognosie,

perte de la sensibilité profonde avec un certain degré d'ataxie,

mouvements choréiques et athétosiques dans les membres du côté anesthésié.

L'hémianesthésie peut s'accompagner d'*hémiplégie ;* dans ce cas la lésion déborde la couche optique et envahit le bras postérieur de la capsule interne dont elle peut ou détruire (hémiplégie définitive), ou simplement comprimer les fibres (hémiplégie transitoire).

Les malades atteints de lésion de la couche optique se plaignent souvent d'hyperesthésie dans le côté opposé du corps, consistant en une sensation pénible et persistante de douleur ou de chaleur qui résiste à tout traitement.

Le télencéphale.

Anatomie.

Le télencéphale se subdivise anatomiquement en trois parties : le *corps strié,* le *rhinencéphale* et le *pallium.*

Le *corps strié* est formé par trois ganglions gris : le *noyau coudé,* le *noyau lenticulaire* et l'*avant-mur* qui constituent, avec la couche

optique, les ganglions gris de la base ou ganglions sous-corticaux. Ces ganglions sont rarement atteints isolément par des processus anatomo-pathologiques. On ne connaît encore rien de bien établi concernant leurs connexions anatomiques et leur valeur fonctionnelle.

Le *rhinencéphale* comprend l'ensemble des parties du télencéphale en connexion avec les bulbes olfactifs. Les troubles olfactifs sont difficiles à explorer, aussi les lésions des diverses parties du rhinencéphale n'offrent-elles, dans l'état actuel de la science, guère d'importance au point de vue clinique.

Le *pallium* ou *manteau cérébral* est la partie la plus volumineuse et la plus importante du çerveau. Il comprend la substance blanche des deux hémisphères ainsi que la couche corticale grise qui la recouvre.

L'*écorce grise*, de par ses connexions avec les centres nerveux inférieurs, peut être subdivisée en deux immenses zones : la *zone des fibres de projection* ou *zone des sphères sensorielles* et la *zone des fibres d'association* ou *zone des sphères intellectuelles*.

Cette subdivision de l'écorce, introduite dans la science par Flechsig, est loin d'être généralement admise par les auteurs. Elle nous paraît exacte, au moins dans ses grandes lignes; de plus, elle facilite considérablement l'étude de l'anatomie et de la physiologie du cerveau, pour autant que cette étude est nécessaire à la compréhension de la pathologie de télencéphale. C'est pour ce motif que nous l'adoptons.

Les *sphères sensorielles* ou *zones de projection* sont les parties de l'écorce en connexion directe avec les centres nerveux inférieurs : soit par des fibres ascendantes appartenant aux voies de sensibilité, soit par des fibres descendantes appartenant aux voies de motilité.

Les *sphères intellectuelles* ou *zones d'association* sont les parties de la couche corticale grise plus ou moins complètement dépourvues de fibres de projection, sans relation anatomique directe donc avec les masses grises inférieures depuis le diencéphale jusqu'à l'extrémité inférieure de la moelle. Ce qui les caractérise anatomiquement, c'est qu'elles sont reliées aux zones de projection par un nombre considérable de fibres d'association qui sont, pour les centres sensoriels, des fibres centripètes ou des fibres centrifuges.

Les lésions qui peuvent survenir dans les *sphères intellectuelles* ne se traduisent pas, abstraction faite des parties de ces sphères en rapport avec le langage articulé, par des symptômes cliniques directement appréciables. Il résulte de là que, au point de vue des symptômes objectifs qui peuvent être la conséquence d'une lésion du manteau cérébral, l'étude des zones de projection est d'une utilité primordiale.

Zones de projection.

La *zone des centres de projection* comprend la *sphère tactile*, la *sphère auditive*, la *sphère visuelle*, la *sphère gustative* et la *sphère olfactive*.

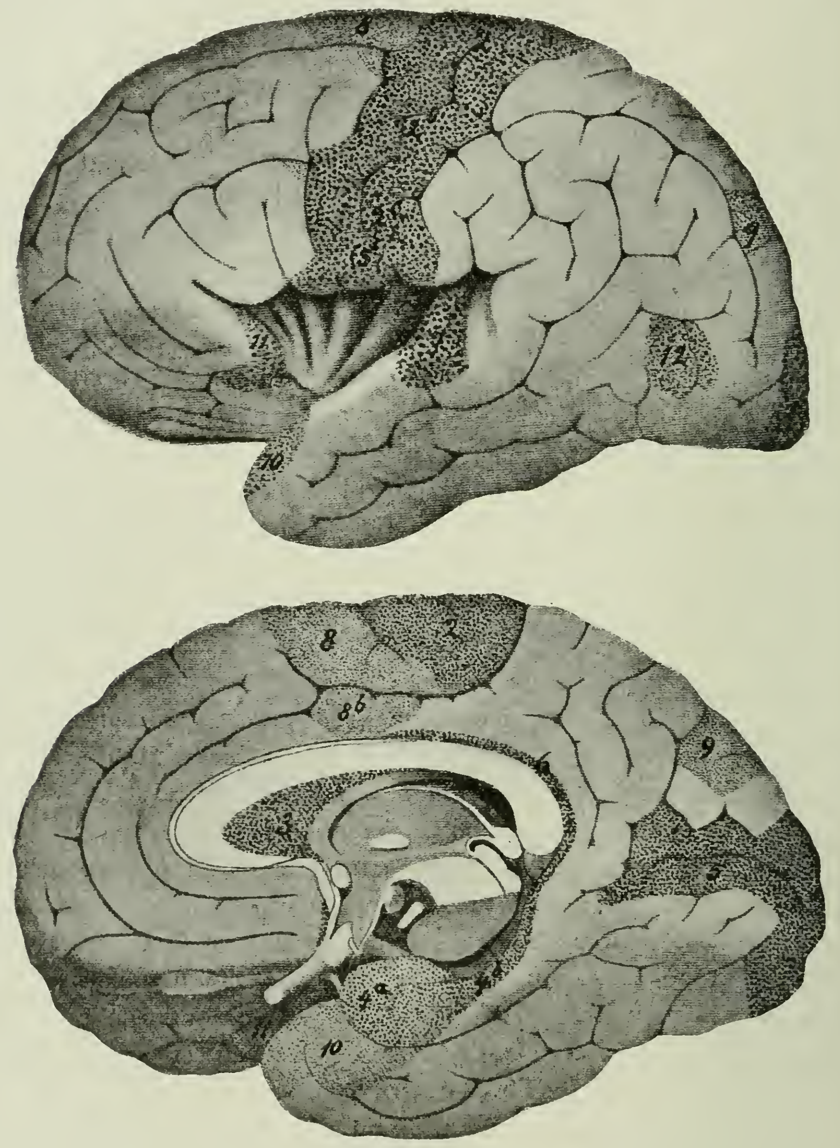


Fig. 310.

Les régions pointillées sont les parties de l'écorce pourvues de fibres de projection.
Les régions claires sont les parties de l'écorce dépourvues de fibres de projection.
(d'après Flechsig).

Mais le centre cortical du goût n'est guère connu. Quant au centre olfactif, son importance n'est pas bien grande vu que l'examen

des troubles olfactifs, chez un sujet déterminé, est entouré de grandes difficultés. Il ne nous reste donc à étudier que la sphère tactile, la sphère auditive et la sphère visuelle.

La *sphère tactile* correspond à la partie de l'écorce qui, dans chaque hémisphère, entoure le sillon de Rolando, recouvrant les circonvolutions centrales, le lobule paracentral ainsi qu'une partie de la circonvolution frontale supérieure (fig. 310).

La *sphère auditive* comprend l'écorce grise de la partie moyenne de la circonvolution temporale supérieure et les circonvolutions transverses qui forment à ce niveau la paroi inférieure de la fissure de Sylvius (fig. 310).

La *sphère visuelle* est la partie de l'écorce qui, sur la face interne de chaque lobe occipital, entoure la fissure calcarine (fig. 310).

De ces diverses régions corticales, celle qui correspond à la circonvolution centrale antérieure et à la partie antérieure du lobule paracentral, c'est-à-dire la partie de la sphère tactile située au devant du sillon de Rolando, est seule en rapport avec des fonctions de motilité. Elle forme seule la *zone motrice corticale*. Toutes les autres régions : partie postérieure de la sphère tactile, la sphère auditive et la sphère visuelle, sont en rapport avec des fonctions de sensibilité. Elles forment par leur ensemble la *zone sensible corticale*.

Zone motrice.

La *zone motrice corticale* comprend donc l'écorce grise qui recouvre la circonvolution centrale antérieure (fig. 311) et la partie antérieure

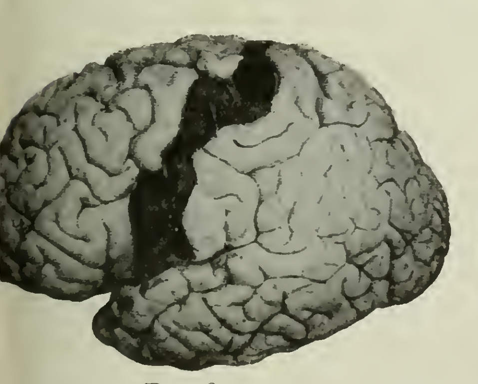


Fig. 311.
Face externe.
La zone motrice correspond à la circonvolution centrale antérieure.

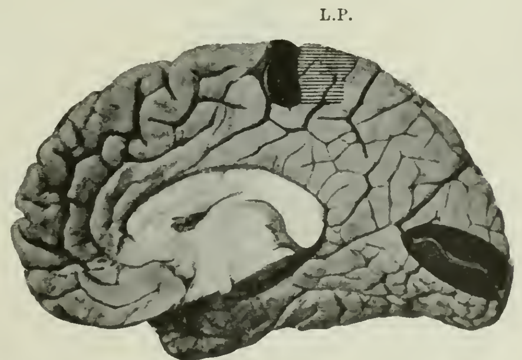


Fig. 312.
Face interne.
P.L : Lobule paracentral dont la partie antérieure appartient à la zone motrice.

du lobule paracentral (fig. 312). C'est la seule partie de toute l'écorce cérébrale manifestement en rapport avec des fonctions de motilité. Elle est caractérisée, au point de vue *histologique*, par la

présence des cellules pyramidales géantes ou cellules de Betz. Au point de vue *anatomique*, elle donne origine aux fibres constitutives de la voie motrice centrale (fig. 313). Celles-ci partent de ces cellules pyramidales géantes, traversent la substance blanche du cerveau pour se rendre vers la capsule interne, dont elles vont occuper le *genou* et la partie lenticulaire du *bras postérieur*. Elles occupent ensuite les quatre cinquièmes internes du pied du pédoncule cérébral, traversent le pont de Varole pour entrer dans la constitution de la pyramide antérieure du bulbe. Vers la partie inférieure de la moelle allongée, les fibres constitutives de chaque pyramide bulbaire se divisent en deux faisceaux :

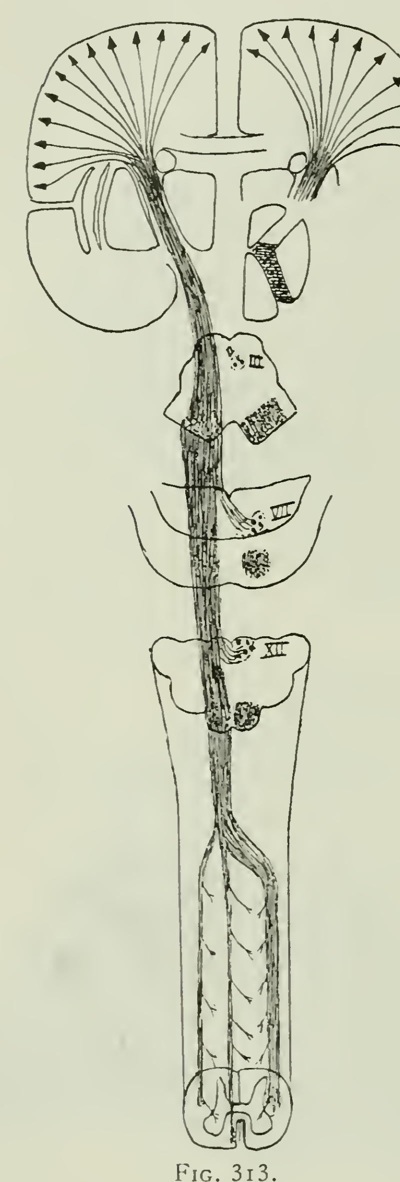


Fig. 313.
Voie motrice principale.

l'un, le plus volumineux, est formé de fibres qui passent la ligne médiane pour entrer dans la constitution de la zone pyramidale du cordon latéral du *côté opposé* de la moelle, où elles forment le *faisceau pyramidal croisé* ;

l'autre, plus grêle, est formé de fibres qui vont se rendre dans le cordon antérieur du même côté de la moelle. C'est le *faisceau pyramidal direct*, prenant part à la constitution de la zone pyramidale antérieure. Ses fibres vont se terminer dans la corne grise antérieure du côté opposé en passant par la commissure blanche. Elles forment, avec les fibres du faisceau pyramidal croisé, l'ensemble des fibres cortico-spinales *hétérolatérales* unissant la zone motrice d'un hémisphère à la colonne grise antérieure de la moelle du côté opposé.

Quelques fibres pyramidales passent toutefois de la pyramide du bulbe dans le cordon latéral du côté correspondant, pour se terminer dans la corne grise antérieure. Elles représentent des *fibres cortico-*

spinales homolatérales reliant la zone motrice d'un hémisphère aux cellules radiculaires du côté correspondant de la moelle.

En descendant de l'écorce cérébrale vers la partie inférieure de la moelle épinière, la voie pyramidale conserve la même importance jusqu'au niveau du mésencéphale. A partir de là la voie motrice diminue de haut en bas. Elle abandonne, en effet, successivement, pendant son trajet descendant, les fibres destinées aux noyaux d'origine des nerfs moteurs du côté opposé, ainsi qu'aux masses grises du pont de Varole (*noyaux du pont*) et à l'*olive bulbaire*.

La voie motrice se trouve donc formée en réalité de *fibres cortico-motrices* et de *fibres cortico-protubérantielles* et *cortico-olivaires* (fig. 314).

Les fibres *cortico-motrices* relient la zone motrice d'un hémisphère aux noyaux d'origine des nerfs moteurs du côté opposé. Elles comprennent des fibres *cortico-mésencéphaliques,* des fibres *cortico-métencéphaliques*, des fibres *cortico-bulbaires* et de nombreuses fibres *cortico-médullaires* en rapport avec toutes les cellules radiculaires des cornes grises antérieures de la moelle.

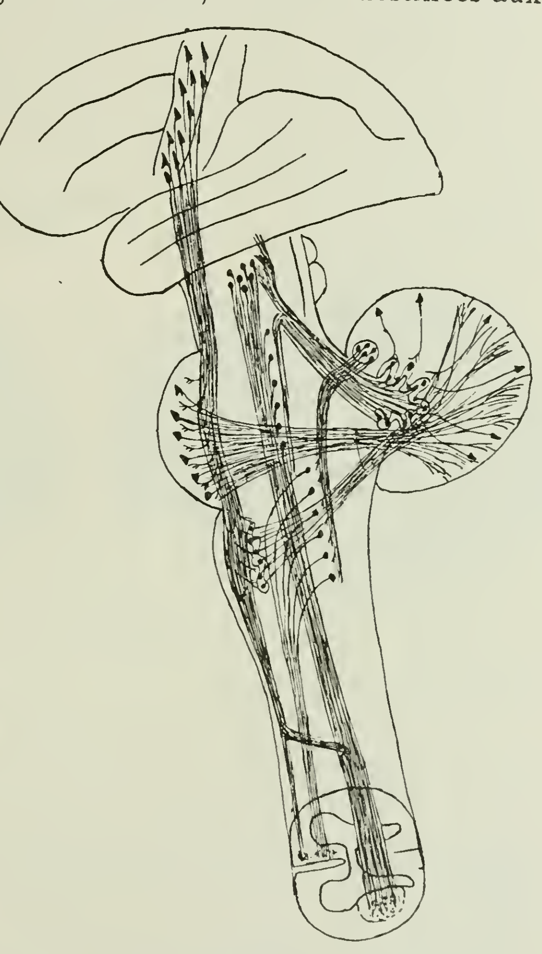


Fig. 314.
Voie motrice principale et voie motrice cérébelleuse.

Par la superposition de ces neurones moteurs centraux et des neurones moteurs périphériques, on peut constituer une longue voie nerveuse, formée essentiellement de deux neurones : un neurone central croisé et un neurone périphérique direct, qui constitue la *voie motrice principale* ou *voie motrice directe cortico-musculaire* (fig. 314).

Les *fibres cortico-protubérantielles* et *cortico-olivaires* relient les cellules de la zone motrice d'un hémisphère aux cellules des noyaux

du pont et de l'olive bulbaire du côté correspondant. De là partent les *fibres ponto-cérébelleuses* et les *fibres olivo-cérébelleuses*, en majeure partie croisées, qui vont se terminer soit dans l'écorce grise des hémisphères cérébelleux, soit dans l'écorce grise du lobe médian. Par la superposition de ces deux neurones se forme une voie descendante croisée : *cortico-ponto-cérébelleuse* et *cortico-olivo-cérébelleuse.*

De l'écorce du cervelet partent les fibres des cellules de Purkinje se terminant dans le noyau dentelé ou olive cérébelleuse (fibres cérébello-olivaires) et dans le noyau du toit (fibres cérébello-tectales).

De l'olive cérébelleuse partent les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur, fibres croisées allant se terminer dans le noyau rouge, *fibres olivo-rubriques,* et en partie dans les cellules de la formation réticulaire du mésencéphale et du métencéphale, formant par leur ensemble le noyau magnocellulaire supérieur, *fibres olivo-réticulaires.*

Du noyau du toit partent les *fibres cérébello-bulbaires,* fibres croisées allant se terminer dans la formation réticulaire du myélencéphale et s'y mettre probablement en connexion avec les cellules volumineuses qui forment le noyau magno-cellulaire inférieur.

Du noyau rouge descendent les *fibres rubro-spinales* qui entrent dans la constitution de la zone pyramidale latérale de la moelle.

Des cellules de la formation réticulaire partent les *fibres réticulo-spinales antérieures* descendant dans la zone pyramidale antérieure, et les *fibres réticulo-spinales latérales* descendant dans la zone pyramidale latérale, qui toutes vont se terminer dans les cornes grises antérieures de la moelle.

La zone motrice corticale de chaque hémisphère se trouve donc reliée aux muscles périphériques par une double voie nerveuse, sur laquelle nous avons appelé l'attention il y a plus de quinze ans :

une *voie motrice principale* ou *directe,* formée de deux neurones superposés : un neurone central croisé et un neurone périphérique direct;

une *voie motrice accessoire*, *indirecte* ou voie motrice cérébelleuse : cortico-ponto-cérébello-spinale et cortico-bulbo-cérébello-spinale.

Ces deux voies sont intimement fusionnées dans leurs éléments constituants depuis l'écorce cérébrale jusque dans le pontde Varole et la moelle allongée. Là elles se séparent : la voie principale descend dans le bulbe et la moelle épinière, tandis que la voie secondaire se rend des noyaux du pont et de l'olive bulbaire vers le cervelet, de là vers le noyau dentelé et le noyau du toit, le noyau rouge et le noyau magno-cellulaire supérieur et inférieur de la formation réticulaire, d'où partent les fibres rubro- et réticulo-spinales

allant se mettre en connexion avec les cellules d'origine des neurones moteurs périphériques.

Physiologie.

La zone motrice de l'écorce cérébrale tient sous son influence tous les muscles striés du corps. Ce qui le prouve, c'est que l'excitation d'une partie quelconque de cette zone par le courant électrique, soit chez les singes supérieurs, soit directement chez l'homme dans les cas où cette zone a été mise à découvert lors d'une intervention opératoire, est suivie de la contraction de certains muscles du côté opposé; de plus, la destruction de la zone excitée amène de la paralysie dans les mêmes muscles.

Les diverses parties de la zone motrice corticale n'ont cependant pas la même valeur fonctionnelle. La zone motrice se laisse subdiviser, en effet, en zones plus restreintes en rapport avec des groupes musculaires parfaitement déterminés. D'une manière générale on peut subdiviser la circonvolution centrale antérieure en quatre zones secondaires représentant, de haut en bas, les centres corticaux pour les muscles du membre inférieur, du tronc, du membre supérieur et pour les muscles de la langue et de la face. A la partie postérieure de la deuxième circonvolution frontale se trouve probablement le centre cortical pour les muscles de la tête et des yeux (fig. 315 et 316).

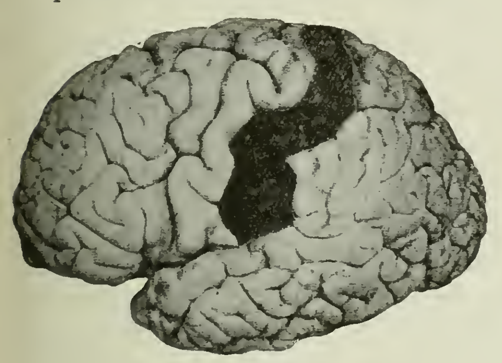


Fig. 315.
Face externe.
La zone motrice correspond à la circonvolution centrale antérieure.



Fig. 316.
Subdivision de la zone motrice en zones pour
═ la langue et la face,
||| le membre supérieur,
.·.·. le tronc,
═ le membre inférieur,
*** les yeux et la tête.

Ces différentes zones corticales ne présentent pas des limites précises. De plus, dans chacune de ces zones il existe des centres secondaires en rapport avec des groupes de muscles ayant une fonction déterminée à remplir.

Il est, en effet, un point de la plus haute importance qu'il convient de ne pas perdre de vue, c'est que l'innervation corticale est essentiellement une innervation fonctionnelle, contrairement à ce que nous avons vu pour l'innervation médullaire, qui est avant tout une innervation anatomique.

Dans la corne grise antérieure du la moelle il y a des groupements cellulaires en rapport avec les différents muscles périphériques. *Chaque muscle* s'y trouve représenté par un nombre variable de cellules nerveuses qui constituent son noyau d'origine.

Dans l'écorce cérébrale le groupement des cellules pyramidales en noyaux corticaux est surtout fonctionnel. *Chaque mouvement* périphérique s'y trouve représenté par un nombre variable de cellules pyramidales constituant son centre cortical. De par notre écorce cérébrale, en effet, nous ne sommes pas en état de provoquer des contractions musculaires, mais bien d'exécuter des mouvements, à moins que le mouvement demandé ne nécessite la contraction que d'un seul muscle, tel que serait le mouvement de flexion du pouce ou de l'indicateur. C'est ce que l'expérience de tous les jours prouve à l'évidence. Si quelqu'un nous demande de contracter volontairement le biceps brachial, nous devons nous en déclarer absolument incapable, et cependant nous pouvons sans difficulté aucune produire, quand nous le voulons et aussi souvent que nous le voulons, le mouvement de flexion de l'avant-bras sur le bras.

C'est ce que les recherches expérimentales confirment en tous points. L'excitation électrique portée en un point quelconque de l'écorce cérébrale, au niveau de la zone motrice, provoque des mouvements périphériques, nécessitant pour se produire la contraction, à des degrés divers, d'un nombre variable de muscles.



Fig. 317.

Dans le quart inférieur de la circonvolution centrale antérieure se trouve le centre cortical pour les mouvements de la langue et de la face On y trouve des centres fonctionnels plus étroits en rapport, de bas en haut, avec les mouvements du larynx, de la langue, des lèvres, des joues et des paupières (fig. 317).

Dans le centre cortical du membre supérieur on trouve, de bas en haut, le centre fonctionnel des mouvements du pouce, des

doigts, des mouvements se passant dans l'articulation du poignet, du coude et de l'épaule.

Le centre cortical du membre inférieur se subdivise en centres fonctionnels plus petits : le centre cortical des mouvements des orteils et celui des mouvements du pied semblent être localisés dans le lobule paracentral, sur la face interne de l'hémisphère : tandis que les centres corticaux des mouvements se passant dans l'articulation du genou et dans l'articulation de la hanche occupent le quart supérieur de la circonvolution centrale antérieure.

Le centre cortical pour les mouvements des yeux et de la tête, surtout pour le mouvement qui produit la déviation conjuguée de deux yeux et de la tête, semble se trouver à la partie postérieure et supérieure de la deuxième circonvolution frontale.

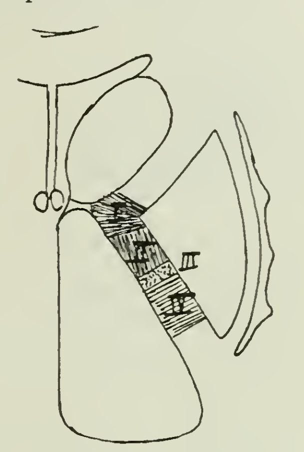


Fig. 318.
Disposition des fibres de la voie motrice dans la capsule interne.
I. Face et langue.
II. Membre supérieur.
III. Tronc.
IV. Membre inférieur.

De ces différents centres corticaux partent les fibres correspondantes de la voie pyramidale. Elles gagnent la capsule interne en conservant, les unes par rapport aux autres, la même position relative ; c'est ainsi que, dans la capsule interne (fig. 318), les fibres corticales provenant du centre cortical de la face et de la langue occupent le genou ou faisceau géniculé, puis viennent en arrière les fibres provenant du centre cortical du membre supérieur, derrière lesquelles passent les fibres provenant du centre cortical du tronc et du membre inférieur.

Il est probable que dans ces zones, grossièrement délimitées, de la capsule interne, les fibres provenant des centres corticaux secondaires conservent la même position relative qu'au niveau de l'écorce.

Dans le pied du pédoncule cérébral la même subdivision persiste, (fig. 319), en ce sens que les fibres du centre cortical de la face et de la langue occupent le cinquième interne de ce pied, puis viennent, de dedans en dehors, les fibres du centre cortical du membre supérieur, du tronc et du membre inférieur.

En passant par le pont de Varole la voie motrice corticale abandonne les fibres du faisceau géniculé, qui vont se terminer dans le noyau d'origine du nerf facial et du nerf hypoglosse du côté opposé. Le long du bulbe il ne persiste que le faisceau pyramidal renfermant les fibres corticales pour les muscles du membre supérieur, du tronc et du membre inférieur du côté opposé.

La subdivision de la zone motrice corticale en centres corticaux secondaires et la connaissance exacte de la topographie de ces centres sont de la plus haute importance au point de vue pratique. Toute excitation de l'écorce au niveau de la circonvolution centrale antérieure, quelle qu'en soit la nature expérimentale ou pathologique, se traduit, en effet, au dehors par un mouvement périphérique plus ou moins étendu, mouvement clonique ou mouvement tonique. De par le mouvement produit nous pourrons donc indiquer, avec une précision presque mathématique, le siège de l'excitation corticale.

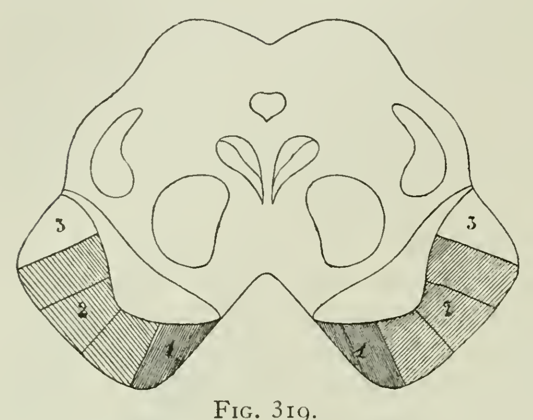


Fig. 319.

Disposition des fibres de la voie motrice dans le pied du pédoncule.

1. Fibres pour la face et la langue.

2. Fibres pour le membre supérieur, le tronc et le membre inférieur.

Si on excite l'écorce cérébrale par un courant faible, le mouvement périphérique produit, toujours limité, variera avec le siège de l'excitation et cessera avec cette dernière. Si le courant employé est plus fort, le mouvement initial sera le même que lors d'une excitation faible, mais il ne reste pas localisé aux muscles dont le centre cortical a été excité, il envahit progressivement les muscles voisins et cela dans l'ordre de superposition, vers le haut et vers le bas, des centres corticaux ; absolument comme si, du point primitivement excité, l'excitation corticale envahissait progressivement les centres corticaux voisins.

Physiologie pathologique.

Ce qui s'observe dans les conditions purement expérimentales, lors de l'application d'un courant électrique, s'observe également dans les conditions pathologiques. Toute *lésion irritative* au niveau de la zone motrice, si elle est faible, produit des secousses musculaires ou des convulsions cloniques dans les groupes musculaires qui en dépendent. C'est de l'*épilepsie corticale,* appelée encore *épilepsie partielle* ou *épilepsie jaksonienne.*

Si la lésion irritative est plus forte, les convulsions cloniques qui en sont la conséquence débuteront également dans un domaine musculaire circonscrit pour envahir ensuite, dans un ordre parfaitement déterminé, plus ou moins tous les autres. La marche de

cet envahissement progressif des groupes musculaires suit la disposition des petites zones motrices corticales.

Dans ces cas il est important de rechercher attentivement par quel groupe musculaire commence l'attaque convulsive, car on peut en déduire que c'est au niveau du centre cortical correspondant que se trouve le siège précis de la lésion.

En cas de *lésion destructive* de l'écorce cérébrale au niveau de la circonvolution centrale antérieure, on verra survenir de la *paralysie*. Celle-ci sera d'ordinaire limitée comme la lésion elle-même. Elle atteindra soit les muscles de la langue et de la face, soit les muscles du membre supérieur ou ceux du membre inférieur, suivant que la lésion occupe le quart inférieur, la partie moyenne, ou le quart supérieur de la circonvolution centrale antérieure.

Ces paralysies limitées, en quelque sorte segmentaires, d'origine corticale portent le nom de *monoplégies*. On distingue une *monoplégie faciale*, intéressant les muscles innervés par le facial inférieur et les muscles de la langue ; une *monoplégie brachiale* et une *monoplégie crurale* plus ou moins étendues, intéressant, à un degré variable suivant le siège et l'étendue de la lésion corticale, soit les muscles d'un segment de membre, soit ceux de tout le membre supérieur ou inférieur.

Dans la paralysie faciale d'origine cérébrale, corticale, sous-corticale ou capsulaire, les muscles innervés par le facial supérieur sont généralement beaucoup moins atteints que ceux innervés par le facial inférieur. De même dans les cas de monoplégie brachiale ou crurale, comme dans la plupart des cas d'hémiplégie, la paralysie généralement incomplète prédomine dans les muscles des extrémités des membres, par lesquels s'effectuent surtout les mouvements appris par l'éducation et par l'exercice.

A côté de ces *lésions corticales* se traduisant par de l'épilepsie jacksonienne ou par une monoplégie, on peut voir survenir des *lésions sous-corticales* intéressant la voie pyramidale en un point quelconque de son trajet. Ces lésions de la substance blanche n'entraînent jamais des phénomènes d'excitation, mais toujours des symptômes de déficit, c'est-à-dire de la *paralysie*. L'étendue de cette paralysie dépendra du siège de la lésion et du nombre plus ou moins grand de fibres cortico-spinales mises hors de fonction. Ce sera encore une *monoplégie*, quand la lésion survient dans la substance blanche, entre les ganglions de la base et la couche corticale. Ce sera une *hémiplégie*, quand la lésion survient dans la capsule interne ou dans son voisinage immédiat et cela parce que, à ce niveau, toutes les fibres centrales descendantes, tassées les unes contre les autres, sont

généralement lésées en même temps. Une lésion de la voie pyramidale survenant dans le mésencéphale, le pont de Varole ou le myélencéphale produira de la *paralysie alterne*, ainsi que nous l'avons vu en étudiant les maladies du tronc cérébral.

Les fibres cortico-spinales interviennent, avons-nous vu, dans le mécanisme de la motilité volontaire, dans le mécanisme des réflexes cutanés supérieurs ; elles exercent une influence inhibitive sur les réflexes tendineux, les réflexes cutanés inférieurs et le tonus normal des muscles. La mise hors de fonction de ces fibres devrait donc se traduire par une diminution de la motilité volontaire, l'abolition des réflexes cutanés supérieurs, l'exagération des réflexes tendineux, des réflexes cutanés inférieurs et du tonus normal des muscles. Cela est vrai quand les fibres de la voie motrice directe sont *seules lésées*, comme cela s'observe dans la paraplégie spastique. Dans cet état pathologique, la motilité volontaire persiste jusqu'à un certain degré grâce à la voie motrice indirecte. C'est pour le même motif qu'il y a hypertonicité des muscles. Mais quand la lésion atteint la voie motrice dans sa *partie encéphalique*, depuis l'écorce cérébrale jusque dans le bulbe, elle intéresse à la fois la voie motrice directe et la voie motrice indirecte. Dans ces conditions on voit survenir, à côté de l'abolition des réflexes cutanés supérieurs, de l'exagération des réflexes tendineux et des réflexes cutanés inférieurs, l'abolition complète de la motilité volontaire et l'atonie des muscles, c'est-à-dire de la *paralysie flasque* et cela parce que, dans ces conditions, toute connexion, directe ou indirecte, entre l'écorce cérébrale et les muscles périphériques est supprimée : l'écorce grise du cerveau est devenue sans influence aucune sur les muscles.

Zone sensitive.

La zone sensitive de l'écorce comprend, dans chaque hémisphère cérébral, trois sphères distinctes, abstraction faite du centre cortical de la sensibilité olfactive et de la sensibilité gustative. Ce sont : la partie postérieure de la *sphère tactile*, la *sphère auditive* et la *sphère visuelle*.

Sphère tactile.

Anatomie

La partie sensitive de la *sphère tactile* correspond essentiellement à la partie de l'écorce qui recouvre la circonvolution centrale postérieure (fig. 320), et la partie postérieure du lobule paracentral (fig. 321). C'est là le centre cortical où vont se terminer toutes

les fibres ascendantes thalamo-corticales en connexion avec la sensibilité générale, aussi bien la sensibilité profonde que les différents modes de la sensibilité superficielle.

Il est à remarquer que la circonvolution centrale postérieure est



Fig. 320.
Zone sensitive.
Circonvolution centrale postérieure.

Fig. 321.
Face interne.
L.P. : Lobule paracentral dont la partie postérieure appartient à la zone sensitive.

généralement beaucoup plus volumineuse que la circonvolution centrale antérieure. Ce fait ne doit guère surprendre. On retrouve ici, entre la partie sensitive et la partie motrice de la sphère tactile, la même différence que celle qui existe au point de vue de leur importance numérique entre les fibres des racines antérieures et les fibres des racines postérieures des nerfs spinaux.

Ces dernières sont, en effet, trois fois plus nombreuses. Il ne peut donc paraître étrange que la zone de projection corticale des fibres centripètes l'emporte en importance sur la zone de projection des fibres centrifuges.

Physiologie.

On ne sait pas encore d'une façon précise comment les différents modes de sensibilité s'y trouvent localisés. Tout ce que l'on sait, c'est que, dans les recherches faites chez l'homme dans les cas de mise à découvert des circonvolutions centrales, l'excitation d'un point quelconque de l'écorce cérébrale, au niveau de la circonvolution centrale postérieure, provoque la sensation de *paresthésie* dans le côté opposé du corps, de même que la destruction de l'écorce est suivie d'anesthésie cutanée. Cette anesthésie intéresserait surtout la sensibilité tactile et musculaire.

Il est plus que probable que, dans la circonvolution centrale postérieure, on rencontre, au point de vue de la sensibilité cutanée, un mode de répartition identique à celui que nous avons signalé pour la motilité dans la circonvolution centrale antérieure,

c'est-à-dire que là aussi on trouverait superposées, de haut en bas, des zones corticales en rapport avec la sensibilité consciente du membre inférieur, du tronc, du membre supérieur et de la face (fig. 322).



Fig. 322.
Subdivision de la zone sensitive en zone pour
☰ la tête,
||| le membre supérieur,
.·.·. le tronc,
☰ le membre inférieur.

Ces zones corticales sensibles de la circonvolution centrale postérieure seraient placées en regard des zones corticales motrices correspondantes de la circonvolution centrale antérieure.

Et de même que, dans les diverses zones corticales motrices, il existe des centres corticaux plus étroits en rapport avec les mouvements des différents segments de membre (mouvements de la main se passant dans l'articulation du poignet, mouvements de l'avant-bras se passant dans l'articulation du coude, mouvements du bras se passant dans l'articulation de l'épaule, etc.), de même dans la circonvolution centrale postérieure il y a probablement lieu d'admettre l'existence de centres corticaux plus restreints où arrivent les impressions de sensibilité qui se sont produites sur la surface cutanée des mêmes segments des membres (main, avant-bras, bras, etc). C'est ce qui résulte au moins d'un cas clinique que nous avons eu l'occasion d'observer il y a quelques années.

A la suite d'un traumatisme ayant porté sur la partie supérieure du crâne, à droite de la ligne médiane, un malade a présenté des troubles de la motilité dans le membre inférieur gauche consistant en diminution de la motilité volontaire avec exagération du réflexe rotulien, clonus du pied et signe de Babinski. Le malade présentait en outre de l'anesthésie cutanée de tout le membre inférieur jusqu'au niveau d'une ligne horizontale passant par le milieu de la cuisse. Au premier abord cette anesthésie cutanée en imposait pour une anesthésie hystérique. Mais l'homme présentait une solution de continuité dans l'os pariétal, d'environ trois centimètres de diamètre, dans le voisinage immédiat de la ligne médiane. La radiographie a montré que la rondelle osseuse, taillée comme à l'emporte-pièce, qui faisait défaut à ce niveau avait été enfoncée à l'intérieur de la boite cranienne et, d'après le repérage du sillon de Rolando, elle devait comprimer le quart

supérieur de la circonvolution centrale postérieure (fig. 323 et 324).

De là les troubles de motilité et de sensibilité dans la partie distale du membre inférieur du côté opposé. La localisation de la sensibilité cutanée dans la circonvolution centrale postérieure semble donc bien être une localisation segmentaire.

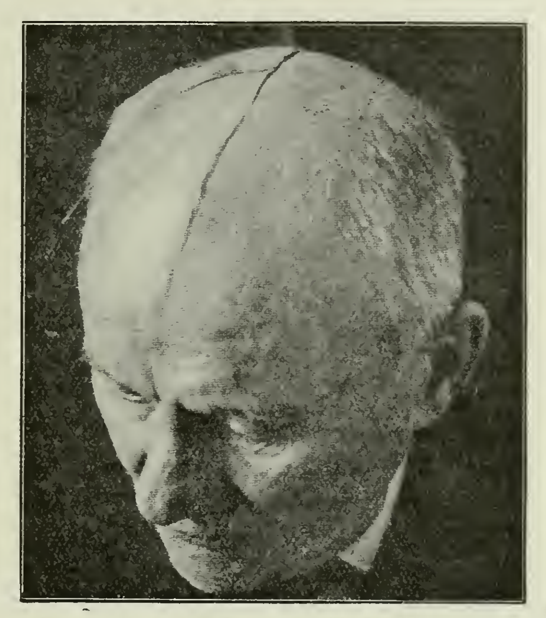


Fig. 323.

Une anesthésie segmentaire, qui est généralement considérée comme étant de nature hystérique, peut donc être également de nature organique lorsqu'elle est la conséquence d'une lésion limitée de la circonvolution centrale postérieure. Pour que cette anesthésie segmentaire puisse toutefois se produire, il faut que la partie correspondante de la circonvolution centrale postérieure soit lésée dans toute sa largeur.



Fig. 324.

Il résulte, en effet, d'observations cliniques relevées par Muskens que, dans certains cas de lésion corticale au niveau de la circonvolution centrale postérieure, on peut observer de l'anesthésie cutanée à type *radiculaire*. Nous devons conclure de là que, dans chacun des centres segmentaires de la circonvolution centrale postérieure (centres de l'épaule, du bras, de l'avant-bras et de la main pour le membre supérieur; de la fesse, de la cuisse, de la jambe et du pied pour le membre inférieur),

il y a des centres secondaires en rapport avec la distribution cutanée de chaque racine postérieure. Les anesthésies à *type segmentaire* seraient produites par des lésions *transversales* de la circonvolution centrale postérieure, tandis que les anesthésies à *type radiculaire* seraient la conséquence physiologique de lésions *longitudinales* de cette même circonvolution.

La localisation segmentaire de la sensibilité cutanée dans la circonvolution centrale postérieure n'est que le corollaire de la localisation segmentaire de la motilité dans la circonvolution centrale antérieure.

Si les observations de Muskens se confirment sur la localisation corticale radiculaire de la sensibilité, nous devons admettre par analogie une localisation corticale également radiculaire pour la motilité. Rien ne s'oppose à admettre, en effet, que si une lésion *transversale* d'une partie de la circonvolution centrale antérieure peut entraîner la paralysie des muscles d'un segment de membre, une lésion *longitudinale,* intéressant partiellement plusieurs centres segmentaires, puisse être suivie d'une paralysie radiculaire.

Nous retrouverions ainsi dans l'écorce cérébrale, pour la motilité et pour la sensibilité, la double localisation, segmentaire et radiculaire, que l'on observe dans la moelle.

Physiologie pathologique.

Il résulte de ces considérations que toute *lésion irritative* survenant dans une région quelconque de la circonvolution centrale postérieure se traduira cliniquement au dehors soit par de la *paresthésie,* soit par des *douleurs* dans la zone cutanée correspondante. Ce sont les *douleurs d'origine corticale* que nous avons un jour observées d'une façon typique, dans toute l'étendue du membre supérieur, chez un malade atteint d'épilepsie jacksonienne due à un kyste de l'arachnoïde comprimant la partie moyenne des deux circonvolutions centrales.

Toute *lésion destructive* de la circonvolution centrale postérieure sera suivie de déficit du côté de la sensibilité tactile et musculaire, accompagné de perte du *sens stéréognosique*, c'est-à-dire la faculté de reconnaître, les yeux fermés, la forme et la nature des objets pris en main.

La sensibilité à la douleur et à la température peut cependant persister et cela pour des motifs qui, dans l'état actuel de la science, nous échappent encore complètement.

Sphère auditive.

Anatomie.

La sphère auditive correspond à la partie moyenne de la circonvolution temporale supérieure (fig. 325). C'est le centre cortical où vont se terminer les fibres de la voie acoustique centrale qui proviennent du corps genouillé interne, ou fibres diencéphalo-corticales.



Fig. 325.
Sphère auditive.

Physiologie.

La sphère auditive est donc la partie de l'écorce cérébrale où se fait la perception consciente de toutes les excitations recueillies pour les cellules neuro-épithéliales de l'organe de Corti.

Physiologie pathologique.

Les *lésions irritatives* de cette partie de l'écorce doivent produire des hallucinations auditives. C'est plus que probablement une lésion irritative à ce niveau qui produit l'*aura auditive*, que l'on observe quelquefois comme signe avant-coureur d'une crise d'épilepsie essentielle.

Les *lésions destructives* de l'écorce cérébrale à ce niveau doivent entraîner de la surdité unilatérale ou bilatérale.

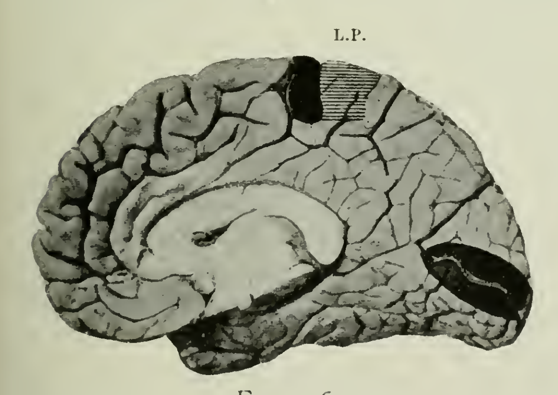


Fig. 226.
Face interne.
Sphère visuelle au niveau du lobe occipital.

Sphère visuelle.

Anatomie.

La *sphère visuelle*, c'est-à-dire la projection corticale de la rétine, se trouve sur la face interne de chaque lobe occipital, dans la partie de l'écorce qui entoure la fissure calcarine (fig. 326). C'est là le centre cortical où vont se terminer les fibres de la voie optique centrale provenant du corps genouillé externe et de la couche optique, fibres optiques diencéphalo-corticales faisant suite aux fibres rétino-diencéphaliques renfermées dans la bandelette optique.

A la sphère visuelle se rattache intimement l'étude des voies optiques dans leur ensemble.

Voies optiques. On peut subdiviser les voies qui relient la rétine à la sphère visuelle de l'écorce en une *partie extra-cérébrale* et une *partie intra-cérébrale.*

A. La *partie extra-cérébrale* relie les globes oculaires aux masses grises diencéphaliques ; elle comprend les rétines, les deux nerfs optiques avec le chiasma et les bandelettes optiques se terminant dans les tubercules quadrijumeaux supérieurs, les corps genouillés externes et la partie postérieure des deux couches optiques.

Le *nerf optique* est formé exclusivement de fibres rétiniennes. Celles-ci conservent dans le nerf la même situation relative que leurs cellules d'origine dans la rétine, c'est-à-dire que les fibres centrales proviennent des cellules ganglionnaires qui avoisinent la macula, tandis que les fibres périphériques sont les prolongements cylindraxiles des cellules ganglionnaires des zones périphériques. Une mise hors de fonction des fibres centrales se traduira donc cliniquement par de l'insensibilité à la lumière au niveau de la macula et des parties voisines, d'où la présence d'une tache noire au centre du champ visuel appelée *scotome* ; tandis que la mise hors de fonction des fibres périphériques du nerf optique se manifestera par un rétrécissement concentrique du champ visuel de l'œil correspondant.

Le nerf optique est libre dans la cavité orbitaire. Il occupe le centre du cône musculaire formé par les quatre muscles droits. Sur toute l'étendue de son trajet intra-orbitaire il est entouré par une gaine conjonctive très épaisse, prolongement de la dure-mère, qui, au niveau du globe, va se continuer avec les couches superficielles de la sclérotique. Entre le nerf optique proprement dit, c'est-à-dire le faisceau de fibres rétiniennes, et la face profonde de la gaine durale, il existe une mince lame conjonctive, gaine arachnoïdienne limitant autour du nerf un prolongement des espaces sous-arachnoïdiens occupé par le liquide encéphalo-rachidien.

La partie intracranienne du nerf optique, depuis le trou optique jusqu'au chiasma, est simplement entourée par une lame de l'arachnoïde.

Ces dispositions anatomiques expliquent pourquoi, dans les cas de tumeur cérébrale comprimant les organes de la base, ou bien dans les cas de tumeur du cervelet, du pont de Varole ou de la toile choroïdienne du quatrième ventricule oblitérant ce dernier et amenant ainsi une accumulation de liquide encéphalo-rachidien

dans les ventricules du cerveau et les espaces sous-arachnoïdiens, la tension du liquide dans la gaine du nerf optique puisse amener

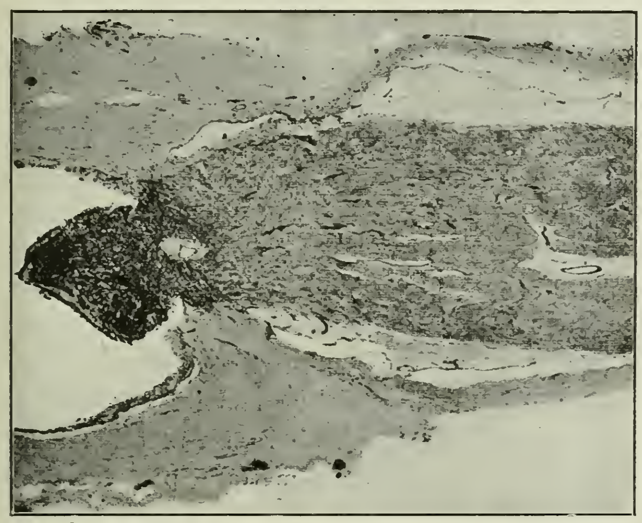


Fig. 327.
Papille de stase et dilatation de la gaine du nerf optique dans un cas de tumeur cérébrale.

du gonflement de la papille (papille de stase) (fig. 327), des hémorrhagies rétiniennes et consécutivement l'atrophie du nerf, par obstacle à la circulation en retour de la rétine et par constriction directe des fibres.

Dans le *chiasma optique* les fibres de chaque nerf subissent un entrecroisement partiel. Les fibres de la partie nasale de la rétine s'entrecroisent pour aller occuper la partie interne de la bandelette optique du côté opposé, tandis que les fibres de la partie temporale de la rétine passent dans la partie externe de la bandelette optique du côté correspondant (fig. 328).

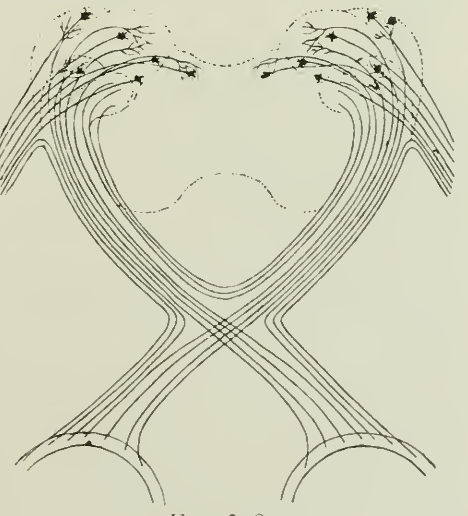


Fig. 328.
Schéma montrant la constitution du chiasma optique et des bandelettes optiques.

Chaque *bandelette optique* est donc formée d'un faisceau externe de fibres directes, provenant de la moitié temporale de la rétine correspondante, et d'un faisceau interne de fibres croisées provenant de la moitié nasale de la

rétine du côté opposé. Il résulte de là que la mise hors de fonction de toutes les fibres d'une bandelette optique entraînera à sa suite la mise hors de fonction, c'est-à-dire l'insensibilité à la lumière, des moitiés correspondantes des deux rétines. C'est ce qu'on appelle de l'*hémiopie homonyme*. Cet état anatomique se traduira cliniquement par une obnubilation de la moitié *opposée* du champ visuel des deux yeux, ou de l'*hémianopsie homonyme*. Cette hémianopsie sera *droite*, c'est-à-dire intéressera la moitié droite du champ visuel, dans une lésion de la bandelette optique du côté *gauche* ayant entraîné de l'*hémiopie gauche*. Ce sera une hémianopsie gauche, quand la lésion intéressera la bandelette optique droite.

Un fait digne de remarque c'est que, dans l'hémianopsie homonyme droite ou gauche, le point de fixation des deux rétines, c'est-à-dire la macula, reste sensible. Il en résulte que l'acuité visuelle reste normale et que très souvent le malade ignore l'existence de l'hémianopsie. Ce fait ne peut s'expliquer qu'en admettant, pour les fibres maculaires, un entrecroisement incomplet, de telle sorte que chaque macula enverrait des fibres dans les deux bandelettes.

De la structure anatomique du chiasma optique il résulte que les fibres croisées ou nasales des deux rétines occupent exclusivement l'angle antérieur, le corps et l'angle postérieur du chiasma, tandis que les fibres temporales ou directes occupent l'angle latéral.

Il suit de là que les lésions du chiasma et surtout celles qui atteignent son angle postérieur avec les parties internes des deux bandelettes intéresseront les fibres croisées, mettant hors de fonction la partie nasale des deux rétines. Cette *hémiopie binasale,* donc hétéronyme, se traduira cliniquement par de l'*hémianopsie bitemporale*. C'est ce que l'on verra survenir dans le cas de tumeur de la région hypothalamique, principalement de l'hypophyse qui, augmentant de volume, comprimera les fibres postérieures du chiasma et les fibres internes des bandelettes.

Une hémianopsie nasale unilatérale, par mise hors de fonction de la moitié temporale d'une seule rétine, ne peut être due qu'à une lésion de l'angle externe du chiasma ou de la moitié externe d'une bandelette. Ce fait explique l'excessive rareté des hémianopsies *binasales*, qui ne peuvent être la conséquence que d'une lésion bilatérale intéressant, de chaque côté, les fibres externes ou directes du chiasma tout en respectant toutes les fibres croisées.

B. La *partie intra-cérébrale* des voies optiques est formée par l'ensemble des fibres nerveuses qui relient les tubercules quadrijumeaux supérieurs, les corps genouillés externes et les couches

optiques aux autres parties de l'axe nerveux et principalement à la sphère visuelle du lobe occipital.

Les fibres rétiniennes qui se terminent dans les tubercules quadrijumeaux supérieurs ne servent pas à la vision consciente, puisque ces tubercules sont en connexion avec l'écorce cérébrale. Elles interviennent plus que probablement dans le mécanisme du réflexe pupillaire à la lumière. Elles interviennent encore, au moins dans une certaine mesure, dans le mécanisme des mouvements involontaires de défense ou de protection rétinienne qui suivent une irritation lumineuse un peu trop intense, tels que mouvements de déplacement des globes oculaires, de fermeture de la fente palpébrale, même d'écartement de la tête. Il a été établi, en effet, que de chaque tubercule quadrijumeau supérieur part un faisceau de fibres nerveuses qui s'entrecroise au devant de l'aqueduc de Sylvius pour descendre, à travers le tronc cérébral, jusqu'à la partie supérieure du bulbe (fig. 329).

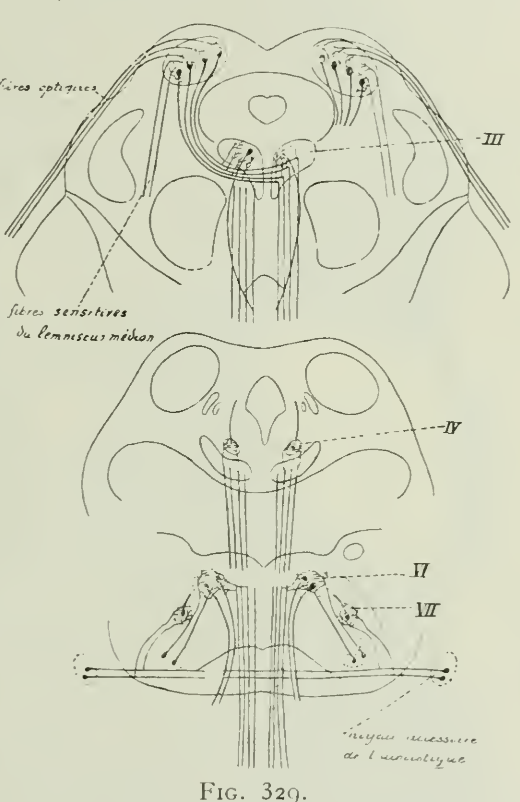


Fig. 329.
Schéma montrant l'origine et le trajet des fibres du faisceau tecto-bulbaire.

C'est le *faisceau tecto-bulbaire* dont les fibres constituantes se mettent en connexion avec les noyaux d'origine des nerfs moteurs oculaires, avec le noyau du facial et peut-être avec les cellules du noyau magno-cellulaire supérieur éparpillées dans la formation réticulaire du mésencéphale et du pont de Varole et d'où naissent les fibres réticulo-spinales.

Avant de se terminer dans les masses grises diencéphaliques, la bandelette optique abandonne un faisceau de fibres nerveuses qui contourne d'arrière en avant le tronc cérébral sous le nom de *faisceau pédonculaire transverse,* pour se terminer dans la moitié ventrale de la partie supérieure du mésencéphale où se trouve le noyau rouge.

Les voies réflexes optiques sont donc importantes et nombreuses.

Les fibres rétiniennes qui se terminent dans le *corps genouillé interne* et dans la *couche optique* servent seules à la vision consciente. Ces deux masses grises, en effet, ne donnent origine qu'à des fibres ascendantes qui passent par la partie postérieure du bras postérieur de la capsule interne, contournent la corne occipitale du ventricule latéral sous le nom de *fibres de la radiation optique,* pour se terminer dans l'écorce grise qui entoure la fissure calcarine.

Physiologie pathologique.

Les fibres visuelles diencéphalo-corticales ne sont que la continuation vers l'écorce cérébrale des fibres de la bandelette optique, après le départ des fibres servant aux voies réflexes. Il résulte de là qu'une lésion destructive soit des fibres de la radiation optique, soit de la sphère visuelle elle-même, doit se traduire cliniquement

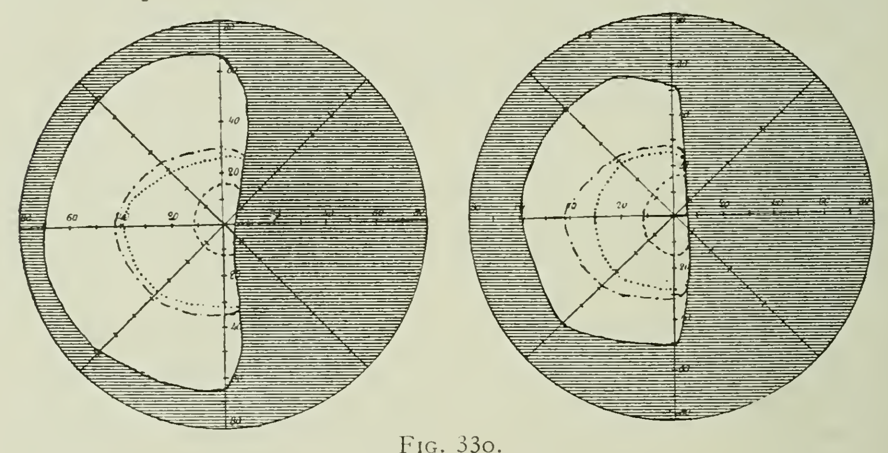


Fig. 330.

Oeil gauche. Oeil droit.

Hémianopsie homonyme droite par lésion traumatique du lobe occipital gauche.

par de l'*hémianopsie homonyme* (fig. 330), absolument comme une lésion basale intéressant l'une ou l'autre des bandelettes optiques. Mais, tandis que l'hémianopsie due à une lésion de la bandelette est accompagnée d'*abolition du réflexe pupillaire à la lumière,* lorsque le faisceau lumineux tombe sur la partie insensible de la rétine; on verra ce réflexe persister dans l'hémianopsie cérébrale.

Les lésions irritatives de la sphère visuelle produiront des hallucinations visuelles.

Zones d'association.

Les zones d'association sont plus que probablement les régions de l'écorce auxquelles sont dévolues les fonctions psychiques. Elles forment un vaste territoire correspondant environ aux deux tiers de toute l'étendue de la couche corticale grise (fig. 331).

Il est impossible, dans l'état actuel de la science, de faire une localisation même approximative des facultés intellectuelles. L'intelligence dans son ensemble est d'ailleurs la résultante de plusieurs activités intellectuelles distinctes, dont quelques-unes



Fig. 331.

Les régions pointillées sont les parties de l'écorce pourvues de fibres de projection. Les régions claires sont les parties de l'écorce dépourvues de fibres de projection (d'après Flechsig).

seulement ont pu recevoir une localisation précise. Ce sont celles qui interviennent dans le mécanisme du langage et dont les localisations corticales forment par leur ensemble ce que l'on appelle la *zone corticale du langage*.

Il y a, entre les fonctions dévolues aux zones de projection proprement dites et celles dévolues aux zones d'association, une différence fondamentale qu'il convient, avant tout, de bien mettre en évidence.

Les fonctions de motilité et de sensibilité qui appartiennent aux *zones de projection* sont des fonctions *communes aux deux hémisphères ;* de plus, ce sont des fonctions inhérentes en quelque sorte à la constitution anatomique des centres nerveux et qui sont la conséquence logique et inévitable des connexions établies par les fibres ascendantes et descendantes. Nous savons, en effet, que, dès que les connexions ascendantes existent entre la surface du corps où se fait l'excitation et la zone corticale où surgit la perception, toute excitation cutanée suffisamment intense *doit* produire une sensation consciente. De même, dès que les connexions anatomiques existent entre la circonvolution centrale antérieure et les muscles périphériques, toute excitation suffisamment intense partant de la zone motrice corticale *doit* produire un mouvement. La perception consciente d'une part et la réaction motrice d'autre part disparaissent, sans laisser de trace, avec l'excitation qui en a été la cause initiale.

Les fonctions intellectuelles, qui ont pour substratum anatomique les *zones d'association,* se localisent de préférence dans *un seul hémisphère :* l'hémisphère gauche chez le droitier et l'hémisphère droit chez le gaucher. De plus, elles nécessitent, pour pouvoir se manifester, non seulement l'existence des zones de projection et des connexions anatomiques centripètes et centrifuges qui les relient aux zones d'association, mais encore une éducation lentement acquise dans le cours du développement de chaque individu. Ce ne sont donc nullement des fonctions inhérentes à la constitution anatomique des centres nerveux, comme les fonctions de motilité et de sensibilité. Celles-ci sont les mêmes chez tous les individus, tandis que les fonctions intellectuelles sont éminemment variables d'un individu à l'autre. De plus, nous devons admettre que chaque excitation, arrivée jusque dans les zones d'association, y laisse une trace de son passage, qui constitue le souvenir, et dont l'intensité augmente avec la répétition de l'excitation.

Nous savons que, pendant les premières semaines de la vie extra-utérine, il n'existe chez l'enfant, comme fibres myélinisées en rapport avec la sphère tactile et les régions corticales voisines, que les fibres ascendantes se terminant dans la circonvolution centrale postérieure et les fibres descendantes provenant de la circonvolution centrale antérieure. Ces connexions sont suffisantes pour qu'une excitation cutanée puisse arriver jusque dans l'écorce céré-

brale et y provoquer une sensation élémentaire, et pour qu'une réaction motrice puisse partir de la circonvolution centrale antérieure pour produire un mouvement.

L'enfant exécute donc des mouvements que nous pouvons considérer comme étant d'origine corticale, c'est-à-dire comme ayant leur point de départ dans le *centre moteur cortical primaire* (fig. 332). Mais ces mouvements sont incoordonnés et totalement dépourvus de but. Dans la suite, chaque mouvement approprié à un but devra être répété un grand nombre de fois avant qu'il puisse être exécuté d'une façon normale. Chaque individu doit donc apprendre lentement et péniblement la façon dont il doit contracter les différents muscles qui interviennent dans l'exécution d'un mouvement déterminé, afin d'exécuter ce mouvement avec toute la perfection possible. Les *souvenirs* des contractions musculaires nécessaires pour exécuter chacun des multiples mouvements appris par l'exercice, — ce que l'on a appelé, pour leur donner un nom, les *images motrices des mouvements* — et, à côté et au-dessus de cela, les souvenirs des actes eux-mêmes, — ce que l'on pourrait appeler les *représentations mentales des actes* appris par l'exercice — doivent se localiser quelque part dans l'écorce cérébrale. Tout porte à croire, par analogie avec ce qui existe pour la localisation des différentes fonctions du langage, que ces *souvenirs moteurs* s'amassent dans le voisinage immédiat de la circonvolution centrale antérieure, c'est-à-dire la partie postérieure des circonvolutions frontales (fig. 333). Cette région de l'écorce représenterait donc le *centre moteur cortical secondaire*, centre psychique ou intellectuel de la motilité volontaire.

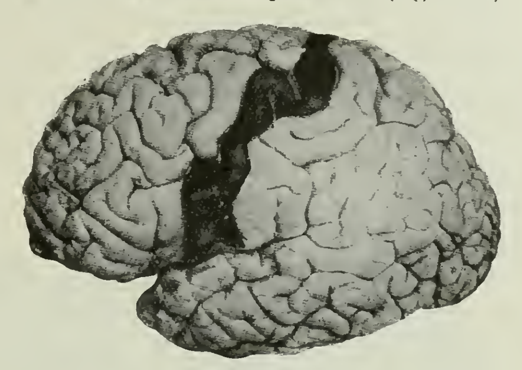


Fig. 332.
La zone motrice somatique.
ou centre moteur cortical primaire.

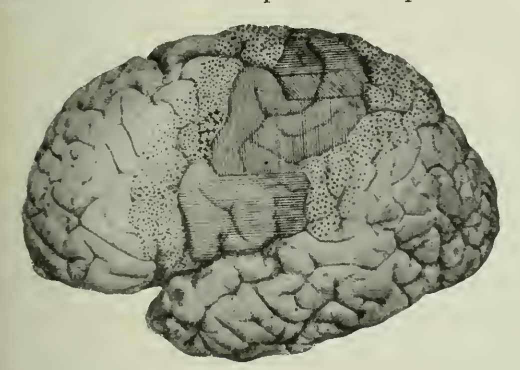


Fig. 333.
Les régions striées représentent les circonvolutions centrales.
La région pointillée au devant de la circonvolution centrale antérieure représente le centre moteur cortical secondaire ou la zone motrice psychique.

Grâce à tous ces souvenirs accumulés et conservés dans cette zone corticale, l'individu acquiert la faculté d'exécuter des mouvements appropriés à un but, faculté que l'on a désignée sous le nom de **praxie**.

La **praxie** est une faculté excessivement complexe acquise par l'éducation et par l'exercice, variable à l'extrême d'un individu à l'autre, variable également chez le même individu aux différentes époques de sa vie. Pour s'en rendre compte, il suffit de penser aux multiples mouvements particuliers que chaque individu doit exécuter dans l'exercice de son métier et dont le nombre et l'extrême précision varient au delà de toute limite, aux mouvements si variés et si délicats des musiciens, etc., et de se rappeler les difficultés que chacun de nous a dû surmonter pour apprendre à exécuter normalement n'importe quel exercice nouveau. On pourra ainsi se faire une idée approximative de l'extrême complexité et de l'immense variabilité de cette faculté motrice.

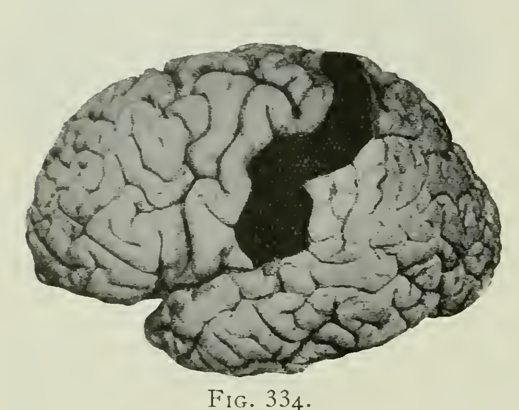


Fig. 334.
La zone sensitive somatique ou centre tactile cortical primaire.

Dans la circonvolution centrale postérieure arrivent toutes les impressions de sensibilité superficielle et profonde provenant soit de la surface cutanée, soit de la profondeur des organes. Cette zone de l'écorce est le *centre tactile cortical primaire* de la sensibilité générale (fig. 334). Il est permis d'admettre que, chez l'enfant nouveau-né et pendant les premières semaines de la vie, les excitations cutanées arrivées dans l'écorce provoquent une sensation consciente qui ne dure qu'un instant pour s'évanouir avec l'excitation initiale. Dans la vie ultérieure, l'enfant garde insensiblement le souvenir des excitations perçues. Grâce à ces souvenirs il apprend à reconnaître les excitations, à les différencier, à les localiser. C'est bien la preuve que, d'une façon quelconque, les sensations ont laissé dans son cerveau une trace de leur passage, ce qu'on appelle, pour leur donner un nom, une *image tactile* ou un souvenir.

Non seulement le cerveau garde le souvenir des sensations antérieures avec leur nature, leur intensité et leur siège, de telle sorte que, grâce à ces souvenirs, l'individu est en état de reconnaître, les yeux fermés, la forme extérieure et les qualités phy-

siques des objets qu'il prend en mains; mais le cerveau garde également le souvenir de l'usage de chaque objet et du nom sous lequel l'individu a appris à le connaître.

Cette faculté de reconnaître par le tact, les yeux fermés, les objets venant en rapport avec la surface cutanée a reçu le nom de **gnosie tactile**. On la subdivise généralement en *gnosie tactile stéréosique* (stéréognosie tactile) ou faculté de reconnaître la forme extérieure des objets ainsi que leurs qualités physiques, et en *gnosie tactile symbolique* (symbolognosie) ou faculté de reconnaitre l'usage des objets et le nom sous lequel on les désigne.

La **gnosie tactile**, faculté sensible — comme la praxie, faculté motrice — varie d'un individu à l'autre comme elle varie chez le même individu aux différentes époques de sa vie.

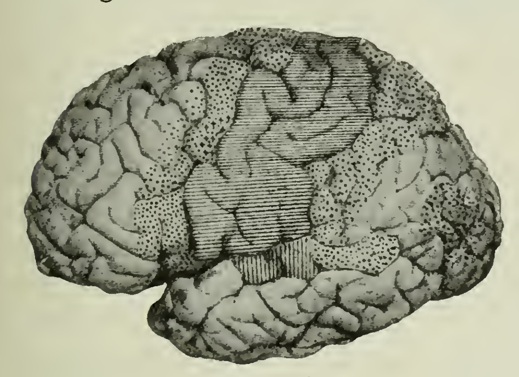


Fig. 335.
Les régions striées représentent les circonvolutions centrales.
La région pointillée en arrière de la circonvolution centrale postérieure représente le centre tactile cortical secondaire ou la zone tactile psychique.

La stéréognosie tactile et la symbolognosie tactile se localisent en dehors de la circonvolution centrale postérieure, *centre tactile cortical primaire* dont l'intégrité est indispensable pour que la gnosie tactile puisse se développer. La localisation se fait plus que probablement dans les parties voisines des circonvolutions pariétales (fig. 335). Cette partie de l'écorce deviendrait donc le *centre tactile cortical secondaire*, centre psychique ou intellectuel de la sensibilité cutanée.

Ce qui prouve qu'il doit y avoir un centre cortical indépendant pour les différentes formes de gnosie tactile, c'est qu'on peut observer des cas cliniques caractérisés par la perte soit de la gnosie tactile stéréosique (astéréognosie tactile), soit de la gnosie tactile symbolique (asymbolie tactile), avec conservation de toutes les sensibilités élémentaires.

Ce qui existe pour la sensibilité tactile doit exister également pour la sensibilité douloureuse, pour la sensibilité thermique et pour la sensibilité profonde. Les souvenirs de toutes les sensations perçues et les associations entre ces diverses sensations se localisent plus que probablement dans les circonvolutions pariétales.

Il est logique d'admettre, au moins à titre d'hypothèse, que les centres psychiques pariétaux (centres d'association), en rapport

avec le centre somatique représenté par la circonvolution centrale postérieure (centre de projection), seront d'autant plus rapprochés de cette dernière que les actes associatifs qui s'y localisent seront plus simples. Ces centres psychiques simples, voisins du centre somatique, seront en même temps ceux qui seront développés les premiers dans l'évolution éducative ou intellectuelle de l'individu.

Ces vues sur les localisations corticales des *images motrices* et des *images tactiles* sont encore en grande partie théoriques. Elles ne sont que l'application à la zone motrice, zone somatique de motilité, et à la zone tactile, zone somatique de sensibilité, des connaissances plus précises actuellement acquises au point de vue des localisations centripètes et centrifuges de la fonction du langage.

Le *langage*, dans son sens le plus large, comprend tous les actes qui permettent à l'homme de communiquer avec ses semblables : parole parlée, parole écrite, langage musical, langage digital (optique pour les sourds-muets, tactile pour ceux qui sont à la fois sourds, muets et aveugles). On peut même y faire rentrer le langage par gestes des nègres (pantomimie) et la mimique.

Tous ces moyens de communication des individus entre eux sont des fonctions de l'écorce du cerveau gauche chez les droitiers et du cerveau droit chez les gauchers, fonctions lentement acquises par l'éducation et par l'exercice.

La parole parlée et la parole écrite sont cependant, chez l'immense majorité des individus, les plus importants de ces moyens.

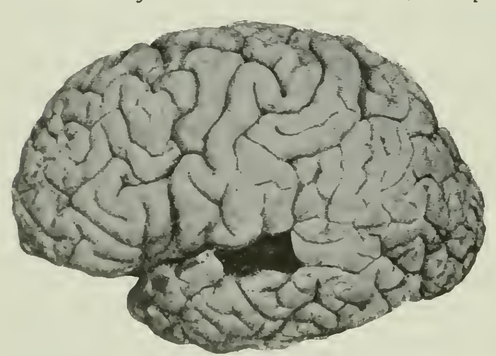


Fig. 336.
Sphère auditive ou centre auditif cortical primaire.

Parole parlée.

Pour communiquer avec ses semblables au moyen de la *parole parlée*, l'individu doit :

1° entendre les mots qui lui sont adressés ;

2° comprendre le sens conventionnel de ces mots et

3° pouvoir à son tour exprimer ses idées par des mots.

1° L'*audition* des mots comme *son* ou comme *bruit* se fait dans la *sphère auditive* des deux hémisphères cérébraux, qui représente ainsi le *centre auditif cortical primaire* (fig. 336);

2° Le souvenir du sens conventionnel des mots entendus, ce que l'on appelle encore les *images auditives des mots*, se localise exclusivement dans un seul hémisphère – le gauche chez le droitier — et cela dans le voisinage immédiat du centre auditif primaire, en

arrière de la sphère auditive, c'est-à-dire dans l'écorce qui recouvre le tiers postérieur de la circonvolution temporale supérieure (fig. 337). Là se trouve donc pour les mots le *centre auditif cortical secondaire*, centre psychique ou intellectuel des mots entendus, qui ne peut se développer que par l'exercice et grâce à l'existence du centre auditif cortical primaire.



Fig. 337.

Zone corticale du langage.

Les parties noires représentent les centres corticaux primaires auditifs (circonvolution temporale supérieure) et moteurs pour la parole et l'écriture (circonvolution centrale antérieure).

Les parties pointillées représentent les centres corticaux secondaires : en arrière de la sphère auditive le centre des images auditives des mots ou centre auditif cortical secondaire ; au devant du quart inférieur de la circonvolution centrale antérieure, le centre de la parole ou centre moteur cortical secondaire du langage articulé.

Il existe de même, dans une région voisine de l'écorce, un centre cortical destiné à conserver le souvenir de la valeur absolue et relative des chiffres, de la valeur des sons, des tons de la musique, etc. Ces centres des images auditives des lettres, des mots, des chiffres, des tons, etc., sont donc pour la sphère auditive ce que les centres des images tactiles (circonvolutions pariétales) seraient pour la partie sensible de la sphère tactile.

La faculté de reconnaitre par l'ouïe le sens des mots, des lettres, des chiffres, etc., peut être désignée sous le nom de **gnosie auditive**, faculté complexe, variable d'un individu à l'autre et que l'on peut subdiviser en facultés distinctes plus simples : gnosie auditive littérale, verbale, musicale, etc. ;

3° Pour articuler des mots, nous devons pouvoir mettre en mouvement les muscles des lèvres, des joues, de la langue, du pharynx et du larynx, même les muscles abaisseurs et élévateurs du maxillaire inférieur qui ont tous leur centre cortical dans le quart inférieur de la circonvolution centrale antérieure. C'est là le *centre moteur cortical primaire* ou centre somatique du langage articulé.

Mais cet appareil neuro-musculaire ne nous permet que la production des sons. Pour articuler des mots nous devons avoir appris par l'exercice, pour chacun d'entre eux, les mouvements nécessaires à son articulation ; nous devons surtout avoir gardé le souvenir du mot lui-même, souvenir beaucoup plus important que celui de la façon de l'articuler. Tous ces souvenirs, souvenirs des mouvements d'articulation et souvenirs des mots à articuler, ce que l'on a appelé

d'une manière générale les *images motrices d'articulation* (comprenant en réalité les images des mots et les images des mouvements nécessaires pour les articuler), s'amassent dans la partie postérieure de la circonvolution frontale inférieure gauche, c'est-à-dire le pied et la partie voisine du cap de la circonvolution de Broca. Cette zone de l'écorce représente donc le *centre moteur cortical secondaire*, centre psychique ou intellectuel du langage articulé.

La faculté du langage articulé, faculté acquise par l'exercice, variable d'un individu à l'autre, et, chez le même individu, variable aussi d'une époque à l'autre de sa vie, a reçu le nom de phasie.

On admet que les deux centres du langage articulé, celui des images auditives, qui nous fait comprendre le sens des mots entendus et celui des images motrices d'articulation, qui nous met en état d'articuler des mots, doivent être, dans l'acte du langage, en connexion intime l'un avec l'autre par des fibres d'association reliant le tiers postérieur de la circonvolution temporale supérieure à la partie postérieure de la circonvolution frontale inférieure.

Ce qui prouve bien que ces considérations ne sont pas théoriques, mais correspondent à l'état réel du fonctionnement cérébral, c'est le fait surprenant qu'une lésion destructive limitée au tiers postérieur de la circonvolution temporale supérieure gauche (chez le droitier) entraîne sur-le-champ la perte complète de la compréhension des mots, par destruction des images auditives correspondantes, alors que l'ouïe est absolument intacte. Un malade atteint d'une telle lésion entend donc les mots comme des sons, mais ils ont perdu toute valeur conventionnelle. C'est comme s'il entendait une langue étrangère. Ce déficit intellectuel est connu sous le nom de *surdité verbale* ; on pourrait l'appeler encore *agnosie auditive verbale* ou *surdité psychique pour les mots* par lésion du centre psychique correspondant qui, pour ce motif, a reçu encore le nom de *centre de la surdité verbale*.

La surdité pour le sens des mots peut exister avec la conservation intégrale de l'ouïe pour la valeur des chiffres, la valeur des notes musicales, etc. Nous devons conclure de là que, dans le centre auditif psychique ou centre auditif cortical secondaire, il y a des localisations distinctes pour les images des mots, des chiffres, des notes de la musique, peut-être même pour les images auditives des mots appartenant à des langues différentes.

Il y a donc et il doit y avoir des formes différentes de surdité psychique ou d'agnosie auditive (verbale, littérale, musicale, etc.), de même qu'il y a des formes différentes d'agnosie tactile. Tout dépend du siège et de l'étendue de la lésion survenue dans le centre

auditif psychique dont le tiers postérieur de la circonvolution temporale supérieure ne représente que la partie en rapport avec les lettres et les mots.

La même chose survient du côté moteur. Une lésion destructive de la partie postérieure de la circonvolution de Broca est suivie de la perte complète de la faculté du langage articulé, malgré la persistance de la motilité volontaire dans tous les muscles du langage. C'est l'*aphasie motrice* ou *aphasie de Broca* par lésion du centre moteur cortical secondaire ; on pourrait l'appeler encore *paralysie phasique psychique* par destruction du centre psychique moteur correspondant.

L'aphasie motrice est toute différente de l'*anarthrie*, ou perte du langage par paralysie des muscles consécutive à une lésion bilatérale, soit du quart inférieur de la circonvolution centrale antérieure, soit des voies nerveuses qui relient ce centre cortical aux noyaux moteurs du bulbe et du pont de Varole et ceux-ci aux muscles périphériques.

On comprend que l'aphasie motrice puisse exister seule, par lésion du centre de Broca, sans trouble aucun du côté de la compréhension des mots. Il n'en est pas de même de la surdité verbale qui est toujours accompagnée de certains troubles moteurs d'articulation, malgré l'intégrité complète de la circonvolution frontale inférieure. Les troubles du langage articulé qui accompagnent la surdité verbale ont reçu le nom de *paraphasie*. Il y a une *paraphasie verbale,* consistant dans l'emploi des mots les uns pour les autres, et une *paraphasie littérale,* consistant dans l'altération des mots eux-mêmes. La paraphasie verbale et la paraphasie littérale combinées donnent naissance à un langage incompréhensible désigné sous le nom de *jargonaphasie.* Ces troubles paraphasiques peuvent aller jusqu'à l'*aphasie complète*, ainsi que nous avons eu l'occasion de l'observer dans un cas de surdité verbale par abcès du lobe temporal gauche. Et ce qui prouve bien que, dans ce cas, l'aphasie était une conséquence de la surdité verbale, c'est qu'après ouverture de l'abcès la parole est revenue en même temps que la surdité verbale s'atténuait. C'était là une véritable *aphasie sensitive*.

Ces troubles paraphasiques ne sont qu'un épiphénomène de la surdité verbale. Pour les expliquer, on dit généralement que le malade atteint de surdité verbale se trouve dans l'impossibilité de contrôler par lui-même la valeur des mots qu'il prononce et la façon dont il les prononce, de là les lapsus nombreux qui rendent son langage inintelligible. Mais cette explication n'est pas satisfaisante. La surdité verbale à elle seule n'explique pas la paraphasie. Ce qui le prouve, c'est que la paraphasie n'existe pas chez les

sourds. Il est évident qu'un malade atteint de surdité absolue (surdité somatique), par lésion bilatérale de la sphère auditive ou par lésion des voies nerveuses qui y aboutissent, est également atteint de surdité verbale (surdité psychique). Si la surdité est congénitale, le centre psychique des images auditives des mots n'a pas pu se développer, comme cela existe chez les sourds muets. Si la surdité est acquise, le centre des images auditives s'est développé, et ce qui prouve bien que dans ce cas, après la lésion du centre somatique ou centre auditif primaire, les images sont conservées dans le centre psychique ou centre auditif secondaire, c'est que si on parvient à éveiller ces images d'une façon indirecte, par la vue des mouvements des lèvres pendant l'articulation des mots par exemple, le malade atteint de surdité acquise parlera et cela, chose curieuse, sans paraphasie aucune.

On peut conclure de là que le centre psychique *moteur* des lettres et des mots dépend, au moins dans une certaine mesure, du centre psychique auditif correspondant. Dans les conditions ordinaires de la vie, le centre auditif psychique des lettres et des mots guide donc en quelque sorte le centre psychique moteur. Dès que cette direction fait défaut, le centre psychique moteur des mots continue à fonctionner, mais, dépourvu de tout guide, il trébuche à chaque instant. De là de la paraphasie à des degrés variables pouvant aller jusqu'à l'aphasie, phénomènes que l'on peut considérer, au moins jusqu'à un certain degré, comme les manifestations d'une véritable *ataxie phasique*.

Cette influence du centre psychique auditif sur le centre psychique moteur correspondant ne doit pas surprendre, puisque la *phasie*, ou faculté d'articuler les lettres et les mots, n'a pu se développer que grâce à la *gnosie auditive*, ou faculté de conserver le souvenir du sens des lettres et des mots. C'est ce qui explique peut-être pourquoi les sourds, par lésion congénitale des sphères auditives et absence de développement du centre auditif psychique, sont toujours *muets* par absence de développement du centre de Broca qui en est la conséquence.

L'aphasie, ou la perte de la faculté d'articuler des mots, peut donc avoir une double origine : il y a une *aphasie motrice* sans surdité verbale, par lésion du centre de Broca ; et une *aphasie sensitive* accompagnée de surdité verbale par lésion du centre auditif psychique, malgré l'intégrité du centre de Broca. Il en est de même des troubles paraphasiques qui peuvent être dus soit à une lésion incomplète du centre de Broca sans surdité verbale (paraphasie motrice), soit à une lésion du centre

auditif psychique (paraphasie sensitive) accompagnant la surdité verbale.

Parole écrite.

Pour communiquer avec ses semblables au moyen de la *parole écrite* l'individu doit :

1° voir les mots écrits ou imprimés ;

2° comprendre leur sens conventionnel et

3° pouvoir à son tour exprimer ses idées par l'écriture :

1° L'image de la lettre et du mot, comme l'image d'un objet quelconque, se projette dans la *sphère visuelle* des deux hémisphères. C'est là le *centre visuel cortical primaire* (fig. 338) ;

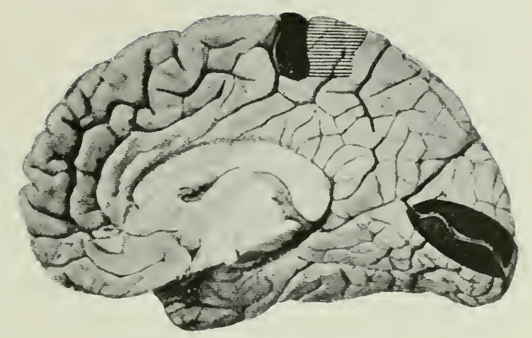


Fig. 338.

La sphère visuelle sur la face interne du lobe occipital ou centre visuel cortical primaire.

2° Le souvenir que les lettres laissent dans l'écorce cérébrale et qui nous permet de les reconnaître, de même que le souvenir du sens des mots formés par l'assemblage des lettres, ce que l'on appelle les *images visuelles des lettres et des mots,* se localisent exclusivement dans un seul hémisphère. Cette localisation se fait en dehors du centre visuel cortical primaire, dans la partie de l'écorce du lobe pariétal, connue sous le nom de *pli courbe,* contournant l'extrémité postérieure du sillon temporal supérieur ou sillon parallèle (fig. 339). Des centres corticaux analogues doivent exister pour les images visuelles des chiffres, des notes de la musique, des objets, des personnes, en un mot pour tout ce qui a jamais frappé les rétines. Dans le pli courbe se trouve donc, pour les lettres et les mots, le *centre visuel cortical secondaire*, centre psychique ou intellectuel qui ne peut se

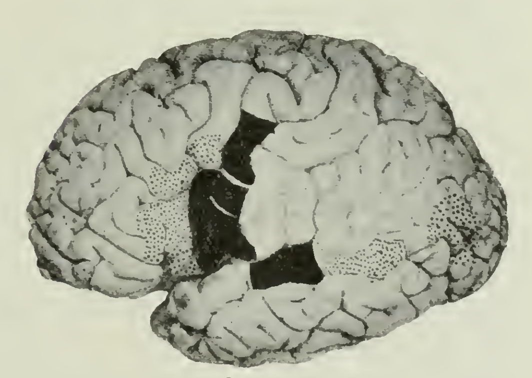


Fig. 339.

Zone corticale du langage.

Les parties noires représentent les centres corticaux primaires auditifs (circonvolution temporale supérieure) et moteurs pour la parole et l'écriture (circonvolution centrale antérieure)

Les parties pointillées représentent les centres corticaux secondaires : au niveau du pli courbe le centre des images visuelles des mots ou centre visuel cortical secondaire ; au niveau du pied de la circonvolution frontale moyenne, le centre de l'écriture ou centre moteur cortical secondaire du langage écrit.

développer que par l'exercice, grâce à l'existence du centre visuel cortical primaire localisé dans la sphère visuelle, ainsi que de toutes les voies nerveuses d'origine rétinienne qui y aboutissent.

La faculté de reconnaître par la vue les lettres, les chiffres, les notes de musique, le sens conventionnel des mots écrits ou imprimés constitue la **gnosie visuelle**, faculté complexe qui se compose de multiples gnosies visuelles partielles, telles que gnosie visuelle littérale, verbale, musicale, gnosie visuelle des chiffres, des objets, des personnes, etc. ;

3° Pour écrire des lettres et des mots nous devons pouvoir mettre en mouvement les muscles du membre supérieur droit qui ont leur centre cortical dans la partie moyenne de la circonvolution centrale antérieure. Là se trouve donc ce que l'on peut appeler le *centre moteur cortical primaire* ou centre somatique de l'écriture (fig. 339).

Les souvenirs des mouvements nécessaires pour écrire les lettres et les mots, et surtout les images graphiques elles-mêmes des lettres et des mots, ce que l'on appelle d'une manière générale les *images motrices graphiques,* ont leur centre de localisation dans la partie du lobe frontal voisine de la circonvolution motrice, c'est-à-dire la partie postérieure et inférieure de la circonvolution frontale moyenne gauche. Cette zone de l'écorce représente le *centre moteur cortical secondaire*, centre psychique ou intellectuel de l'écriture.

La faculté du langage écrit, faculté acquise, variable d'un individu à l'autre, porte le nom de **graphie**.

On admet que les deux centres du langage écrit, celui des images visuelles, qui nous fait comprendre le sens des mots vus, et celui des images motrices qui nous met en état d'écrire des mots, doivent être en connexion étroite l'un avec l'autre au moyen de fibres d'association reliant le pli courbe au pied de la circonvolution frontale moyenne.

Ce qui prouve encore une fois que ces considérations sur le mécanisme cérébral du langage écrit ne sont pas des vues abstraites, mais correspondent à la réalité, c'est qu'une lésion limitée au pied de la circonvolution frontale moyenne gauche produit de l'*agraphie,* tandis qu'une lésion destructive survenue au niveau du pli courbe entraîne de la *cécité verbale* ou *alexie* (impossibilité de lire), que l'on pourrait désigner encore sous le nom de *agnosie visuelle verbale* ou *cécité psychique pour les lettres et les mots* par lésion du centre psychique correspondant. Dans ces conditions le malade voit les lettres et les mots comme des figures dont il ne comprend plus la valeur conventionnelle.

Et de même qu'il peut y avoir diverses formes d'agnosie tactile

et d'agnosie auditive, il peut y avoir diverses formes d'agnosie visuelle : agnosie pour les lettres, pour les mots, pour les chiffres, les notes de la musique, les objets, les personnes, suivant le siège et l'étendue de la lésion corticale.

Un centre moteur psychique pour l'écriture, dont la destruction entraînerait de l'agraphie, n'est pas généralement admis par les auteurs. Nous croyons cependant qu'il existe au même titre que le centre moteur psychique de la parole. Nous avons observé, en effet, un cas d'agraphie pure sans trouble aucun du côté de la parole articulée, sans surdité ni cécité verbale. Il s'agit d'un homme de 50 ans, huissier de son état, qui, occupé à rédiger un acte, s'est trouvé brusquement dans l'impossibilité de continner l'écriture, ne faisant plus que des jambages. Il présentait en même temps quelques légers troubles de la parole qui ont disparu lentement. Un an après l'accident, la parole est facile, le malade comprend tout ce qu'il lit et tout ce qu'il entend, mais il est atteint d'agraphie totale pour les lettres et les mots, sans agraphie pour les chiffres. L'écriture spontanée et l'écriture sous dictée sont impossibles. Il est capable toutefois d'écrire son nom, celui de sa femme et du village qu'il habite. Il copie les caractères écrits, mais se trouve dans l'impossibilité de transformer en caractères écrits les mots imprimés. Ce dernier fait prouve bien que l'agraphie n'est pas due à la perte du souvenir des *mouvements* nécessaires pour écrire, mais bien à la perte du souvenir de la forme graphique des lettres et des mots, à la perte de leur représentation mentale.

L'agraphie motrice peut exister pour son compte, absolument comme l'aphasie motrice.

La cécité verbale existe rarement seule. Elle se complique d'ordinaire de *paragraphie*, c'est-à-dire d'erreurs plus ou moins grossières dans l'écriture des mots. Il peut y avoir de la *paragraphie littérale*, de la *paragraphie verbale*, de la *jargonagraphie* et même de l'*agraphie* complète (véritable agraphie sensitive). Ces troubles paragraphiques ne sont qu'un épiphénomène de la cécité verbale, absolument comme les troubles paraphasiques qui dépendent de la surdité verbale. L'absence de contrôle du côté de la vue ne suffit pas pour expliquer les troubles paragraphiques. Ce qui le prouve, c'est que si je ferme les yeux, ou bien si j'écris dans l'obscurité complète, les troubles paragraphiques font totalement défaut. Ici aussi il faut admettre que, dans les conditions ordinaires, le centre psychique moteur est subordonné au centre psychique visuel. Abandonné à lui-même, soustrait à l'influence directrice du pli courbe, le centre psychique moteur se trompe dans les lettres et

les mots. Il y a de la paragraphie à des degrés variables, que l'on peut considérer comme de l'*ataxie graphique*.

L'agraphie, ou la perte de la faculté d'écrire des lettres et des mots, peut donc, comme l'aphasie, avoir une double origine : il y a une *agraphie motrice* sans cécité verbale, probablement par lésion du pied de la circonvolution frontale moyenne, et il y a une *agraphie sensitive* accompagnée de cécité verbale, par lésion du centre visuel psychique des lettres et des mots. Nous avons observé tout récemment un cas typique d'agraphie complète avec cécité verbale chez un homme de 79 ans à la suite d'un léger ictus. Ce malade comprend tout ce qu'on lui dit (pas de surdité verbale), il présente un peu de paraphasie, surtout quand il donne une explication un peu longue, mais il ne reconnaît ni les lettres, ni les mots, ni les chiffres; de plus, il se trouve dans l'impossibilité absolue d'écrire son nom, d'écrire des lettres ou des chiffres, même de copier soit des mots écrits ou imprimés, soit des lettres ou des chiffres. Il reconnaît cependant les personnes et les objets et les dénomme exactement.

Mais les troubles paragraphiques ne sont pas uniquement la conséquence d'une lésion du pli courbe, de même que les troubles paraphasiques n'accompagnent pas exclusivement la surdité verbale. Nous avons observé un cas de surdité verbale pure, par abcès du lobe temporal gauche, accompagnée de paraphasie et de paragraphie. De même, le malade atteint de cécité psychique complète pour les lettres, les mots et les chiffres, sans surdité verbale, dont nous venons de parler, présentait, à côté d'une agraphie totale, de la paraphasie littérale et verbale très manifeste. Il faut conclure de là que le centre de la cécité verbale et le centre de la surdité verbale exercent une influence directrice à la fois sur le centre moteur psychique de l'écriture et sur le centre moteur psychique de la parole.

D'ailleurs des troubles paraphasiques et paragraphiques d'origine sensitive peuvent exister, même sans surdité verbale et sans cécité verbale, par lésion du lobe occipital. Il faut, en effet, ne pas oublier que dans le pli courbe ne se localisent que les images visuelles *des lettres et des mots*. Quant aux images visuelles des chiffres, des notes de musique, des objets et des personnes, elles doivent se localiser ailleurs dans une partie de l'écorce plus ou moins voisine de la sphère visuelle. Nous avons observé tout récemment une malade de 45 ans qui a présenté brusquement des troubles paraphasiques intenses, au point que, au premier abord, nous croyions à de l'aphasie motrice. Il y avait absence de cécité verbale et de surdité verbale; l'examen du champ visuel a révélé l'existence d'une hémianopsie en cadran supérieure droite. Celle-ci ne pouvait donc être que la conséquence

d'une lésion de la sphère visuelle gauche. Et, à moins de conclure à l'existence chez cette malade d'une double lésion survenue au même moment, l'une expliquant l'hémianopsie et l'autre, les troubles paraphasiques — ce qui serait tout à fait étrange, — nous devons bien admettre qu'une lésion unique du lobe occipital peut produire de l'hémianopsie en cadran, de la paraphasie et même de la paragraphie. D'ailleurs le malade dont nous avons reproduit le champ visuel (fig. 328), qui était atteint d'hémianopsie droite par suite d'une lésion traumatique du lobe occipital gauche, a présenté également pendant quelque temps des troubles paraphasiques qui se sont lentement amendés, malgré l'absence de cécité verbale et de surdité verbale.

Tous les troubles du langage, intéressant à un degré quelconque soit le langage parlé, soit le langage écrit, ont été désignés sous le nom générique d'*aphasie*.

Les aphasies sont donc multiples. On les subdivise généralement en deux grands groupes : les *aphasies centripètes* ou *sensorielles* et les *aphasies centrifuges* ou *motrices*.

Les aphasies sensorielles comprennent : la surdité verbale, la cécité verbale et l'aphasie sensorielle totale ou aphasie de Wernicke.

Les aphasies motrices comprennent : l'aphasie, l'agraphie et l'aphasie motrice totale.

Ce sont là les *aphasies simples*, toujours dues à une lésion *limitée* de la zone *corticale* du langage.

A côté de ces formes typiques, il existe encore de nombreuses autres formes d'aphasie qui résultent de la combinaison, à des degrés variables, des aphasies simples. Ces *aphasies complexes* peuvent être *totales* ou *partielles*.

Dans l'*aphasie totale* il y a destruction de toute la zone corticale du langage. On observera donc de la cécité verbale, de la surdité verbale, de l'aphasie et de l'agraphie. Toute communication parlée ou écrite a disparu.

Les *aphasies complexes partielles* dépendent inévitablement du nombre de centres corticaux lésés et de l'importance de la lésion. Il y a donc là les formes les plus diverses.

Comme tous les centres corticaux du langage sont reliés entre eux, reliés à la sphère auditive et à la sphère visuelle, de même qu'aux centres moteurs primaires de la circonvolution centrale antérieure, on peut aisément comprendre que toute aphasie n'est pas due inévitablement à une lésion *corticale*, mais qu'elle peut aussi être la conséquence d'une *lésion sous-corticale* intéressant les fibres d'association.

Il est impossible de passer en revue toutes les formes possibles d'aphasie. Ce qui montre clairement jusqu'où peut aller la locali-

sation corticale de cette fonction complexe qui constitue le langage, c'est qu'on peut observer des cas cliniques étranges, auxquels Brissaud a donné le nom d'*aphasie d'intonation* et dont nous avons eu l'occasion d'observer un cas typique.

Il s'agit d'un jeune homme de 24 ans qui, après un séjour de deux ans et demi au Congo, revient au pays. Il a souffert pendant quelque temps de maux de tête; quatre jours après son retour, il présente brusquement une difficulté extrême pour articuler les mots, le langage est devenu incompréhensible. Avec cela la marche devient un peu titubante, il a de la difficulté pour la mastication, la vue est quelque peu trouble. Au bout d'une huitaine de jours les symptômes alarmants disparaissent. Six mois plus tard, il persiste de la difficulté pour écrire et pour parler. Il n'y a pas d'agraphie, mais l'écriture est devenue enfantine, le malade écrit en déplaçant la main en totalité. Il lui est impossible d'écrire en faisant mouvoir uniquement les doigts; cependant l'examen objectif ne révèle rien de spécial et le malade est capable d'exécuter avec les doigts tous les mouvements commandés. Il n'y a pas d'aphasie, mais la tonalité de la voix a changé. Le malade dit tout ce qu'il veut dire, mais il parle le français avec un accent étranger. On dirait que les centres corticaux de la parole et de l'écriture qui se sont développés les premiers au début de son éducation intellectuelle (au voisinage immédiat du centre moteur primaire) se sont conservés : de là l'écriture enfantine et la parole hésitante; et que ce sont les centres de perfectionnement de la parole et de l'écriture (situés peut-être plus en avant dans les deux circonvolutions frontales inférieures), dont le développement a été plus tardif, qui sont seuls lésés.

La dénomination *aphasie* s'applique donc à des troubles excessivement variables, troubles qui intéressent partiellement ou totalement le langage parlé ou le langage écrit et qui peuvent avoir leur siège dans une région très étendue de l'écorce cérébrale. Cette dénomination manque de précision, elle est trop générale et prête à confusion.

L'*aphasie* à proprement parler devrait, non seulement être distincte de l'agraphie, mais ne s'appliquer qu'à la seule perte du langage articulé; elle ne devrait donc comprendre ni la cécité verbale, ni la surdité verbale. Une revision dans la nomenclature s'impose. Il serait beaucoup plus logique et plus en rapport avec l'état actuel de nos connaissances de subdiviser les troubles du langage en :

1° troubles de compréhension pour les mots par l'ouïe et par la vue, et

2° troubles de transmission des mots par la parole et par l'écriture.

Les troubles de la compréhension des mots comprennent la *cécité verbale* et la *surdité verbale.*

Les troubles de la transmission des mots comprennent : l'*aphasie* et l'*agraphie,* de même que la *paraphasie* et la *paragraphie.*

L'*aphasie et l'agraphie* peuvent être purement *motrices.* Elles sont dues alors à une lésion totale du centre moteur cortical secondaire (pied de la circonvolution frontale moyenne pour l'agraphie et de la circonvolution frontale inférieure pour l'aphasie).

L'*aphasie et l'agraphie* peuvent être purement *sensitives.* Elles sont dues alors à une lésion du centre auditif cortical secondaire (tiers postérieur de la circonvolution temporale supérieure), ou du centre visuel cortical secondaire (pli courbe). Dans ces conditions elles accompagnent soit la surdité verbale, soit la cécité verbale.

Les *troubles paraphasiques* et *paragraphiques* sont d'origine motrice ou d'origine sensitive. Quand ils sont d'*origine motrice*, ils sont dus à une lésion partielle du centre moteur cortical secondaire correspondant. Ils remplacent alors l'aphasie motrice, ou l'agraphie motrice. Quand ils sont d'*origine sensitive,* ils sont dus soit à une lésion du centre de la surdité verbale ou de la cécité verbale, soit à une lésion du centre cortical secondaire de la vue en général occupant une zone encore indéterminée du lobe occipital. Ils accompagnent alors la surdité verbale, la cécité verbale, ou l'hémianopsie.

On peut résumer cette classification des troubles du langage parlé et écrit dans le tableau suivant :

	Symptômes.	*Siège.*
Troubles de compréhension	Surdité verbale	Tiers postérieur de la circonvolution temporale supérieure.
	Cécité verbale	Pli courbe.
Troubles de transmission	Aphasie motrice	Pied de la circonvolution frontale inférieure.
	Aphasie sensitive + Surdité verbale	Partie postérieure de la circonvolution temporale supérieure.
	Agraphie motrice	Pied de la circonvolution frontale moyenne.
	Agraphie sensitive + Cécité verbale	Pli courbe.
	Paraphasie motrice	Pied de la circonvolution frontale inférieure.
	Paragraphie motrice	Pied de la circonvolution frontale moyenne.
	Paraphasie et paragraphie sensitives + cécité verbale	Pli courbe.
	+ surdité verbale	Partie postérieure de la circonvolution temporale supérieure.
	+ hémianopsie.	Lobe occipital.

Ces considérations sur la zone corticale du langage viennent corroborer les idées que nous avons émises antérieurement sur le centre psychique moteur en rapport avec la circonvolution centrale antérieure. Nous avons dit que l'on peut admettre, au moins d'une façon *hypothétique*, que la partie postérieure des circonvolutions frontales gauches soit considérée comme un *centre moteur cortical secondaire*, dans lequel sont conservées les images motrices de tous les mouvements volontaires appropriés à un but. La faculté qui serait ainsi localisée dans ce centre cortical a reçu le nom de *praxie*.

L'étude des fonctions du langage nous montre, à côté du centre moteur cortical primaire pour les muscles de la face, de la langue, du pharynx et du larynx (le quart inférieur de la circonvolution centrale antérieure), l'existence incontestable d'un centre moteur cortical secondaire où s'amassent les images motrices d'articulation des mots et surtout le souvenir de ces mots eux-mêmes (partie postérieure de la circonvolution frontale inférieure).

Elle nous montre encore, à côté du centre moteur cortical primaire pour les muscles du membre supérieur, principalement les muscles moteurs des doigts et de la main (deuxième quart inférieur de la circonvolution centrale antérieure), l'existence éminemment probable d'un centre moteur cortical secondaire où s'amassent les souvenirs des mouvements nécessaires pour écrire et surtout les images graphiques des lettres et des mots (partie inférieure du pied de la circonvolution frontale moyenne).

Il nous semble que de ces faits nettement établis on peut conclure, par analogie, que dans le pied de la circonvolution frontale moyenne gauche doit se trouver le centre psychique de tous les mouvements que nous avons appris à exécuter avec les muscles de l'avant-bras, du bras et de l'épaule ; de même que le pied de la circonvolution frontale supérieure doit être le centre psychique de tous les mouvements que nous avons appris à exécuter avec le tronc et avec les membres inférieurs.

Nous en arrivons ainsi à admettre la localisation, dans la partie postérieure des trois circonvolutions frontales gauches, de tout ce qui, psychiquement, intervient dans l'exécution d'un acte, c'est-à-dire non seulement le souvenir des mouvements nécessaires pour réaliser l'acte, mais encore et surtout la représentation mentale de ce que l'acte est en lui-même.

La faculté d'exécuter des actes, c'est-à-dire des mouvements appropriés à un but déterminé, a reçu le nom de *praxie*. Quand elle s'applique à l'acte de l'écriture, elle s'appelle *graphie ;* quand elle s'applique à l'acte de la parole, elle s'appelle *phasie*. La

graphie et la phasie peuvent donc être considérées comme des formes particulières, en quelque sorte spécialisées, de la faculté générale qui est la *praxie*.

La perte de la faculté d'exécuter des actes a été désignée sous le nom général de *apraxie*, et on réserve les noms de *agraphie* et *aphasie* pour la perte isolée soit de la faculté d'écrire, soit de la faculté de parler.

L'*apraxie*, dit-on généralement, est la perte du souvenir des mouvements nécessaires pour exécuter un acte, comme l'agraphie serait la perte du souvenir des mouvements nécessaires pour écrire et l'aphasie, la perte du souvenir des mouvements d'articulation des mots. Mais ces explications sont incomplètes. Elles sont la conséquence de la définition incomplète que l'on donne généralement des mots praxie, phasie et graphie. Un aphasique moteur n'a pas seulement perdu le souvenir des mouvements nécessaires pour articuler des mots, il a surtout perdu le souvenir des mots eux-mêmes. Un agraphique moteur n'a pas seulement perdu le souvenir des mouvements nécessaires pour écrire des lettres et des mots, mais il a surtout perdu le souvenir de la forme graphique des lettres et des mots. Ce qui le prouve, c'est que bien souvent il est capable d'écrire des chiffres, d'écrire isolément toutes les lettres de l'alphabet, d'écrire son nom et le nom de son village, comme l'aphasique moteur peut prononcer correctement quelques mots. L'agraphique moteur est donc capable d'écrire, mais il a oublié sinon ce qu'il doit écrire, au moins comment il doit l'écrire. Il a perdu le souvenir de l'image graphique des mots. Il est atteint de véritable *amnésie graphique*, comme l'aphasique moteur est atteint d'*amnésie phasique*.

Il nous semble qu'il en est de même pour l'apraxie.

Un homme atteint d'apraxie pure peut fléchir et étendre les différents segments des membres supérieurs, mais mettez-lui entre les mains un cigare et une boite d'allumettes il ne parvient pas à allumer le cigare. Demandez lui de poser nettement n'importe quel acte : montrer le poing, faire un pied de nez, faire le salut militaire, etc., il en est incapable. Il est évident que cette incapacité d'exécuter un acte ne provient pas uniquement de ce que le malade a perdu le souvenir des mouvements qu'il doit exécuter, mais bien de ce qu'il a perdu la conscience de ce qu'est l'acte en lui-même. Il en a perdu la représentation mentale. Il est atteint si l'on veut d'*amnésie praxique*.

Le centre cortical secondaire de la sphère tactile, centre psychique tactile, se localise donc dans les circonvolutions pariétales, siège de la gnosie tactile.

Le centre cortical secondaire de la sphère auditive, centre psy-

chique auditif, se localise, au moins pour les mots, dans la partie postérieure de la circonvolution temporale supérieure, siège de la gnosie auditive verbale.

Le centre cortical secondaire de la sphère visuelle, centre psychique visuel, se localise dans le pli courbe, siège de la gnosie visuelle pour les lettres et les mots.

Il est évident qu'il doit y avoir encore, dans l'écorce cérébrale, un centre cortical secondaire pour la sphère olfactive et pour la sphère gustative, centres psychiques olfactif et gustatif qui seront le siège de la *gnosie olfactive* et de la *gnosie gustative*. La localisation de ces centres nous est inconnue.

La lésion du centre cortical *primaire* tactile, auditif ou visuel entraîne de l'anesthésie, de la surdité ou de la cécité.

La lésion du centre cortical *secondaire* correspondant entraîne de l'agnosie tactile, de l'agnosie auditive ou de l'agnosie visuelle.

Dans le premier cas, le déficit est dû à la lésion d'un centre de projection. Il s'agit d'anesthésie, de surdité ou de cécité *somatique, de projection* ou *de perception*.

Dans le second cas, le déficit est dû à la lésion d'un centre d'association. On peut parler alors d'anesthésie, de surdité ou de cécité *psychique, d'association* ou *d'interprétation*.

Nous avons vu que l'agnosie visuelle pour les mots, ou cécité verbale, s'accompagne inévitablement de *paragraphie*, ou ataxie graphique psychique pouvant aller jusqu'à l'agraphie totale (agraphie sensitive) ; que l'agnosie auditive pour les mots, ou surdité verbale, s'accompagne toujours de *paraphasie*, ou ataxie d'articulation psychique pouvant entraîner de l'aphasie complète (aphasie sensitive). On peut se demander si l'agnosie tactile, pour autant qu'elle s'applique à la sensibilité profonde, ne doit pas s'accompagner d'un trouble analogue du côté de la motilité volontaire, trouble que l'on pourrait désigner sous le nom de *parapraxie* et qui serait une véritable ataxie tactile ou ataxie motrice psychique. Cette ataxie tactile existerait à des degrés variables suivant l'intensité de la lésion et pourrait entraîner de l'*apraxie totale*.

C'est ce que les recherches cliniques et anatomo-pathologiques auront à élucider dans l'avenir.

Si ces considérations sont vraies, et elles nous paraissent incontestables pour ce qui concerne la parole écrite et la parole parlée, on devra donc reconnaître deux formes d'apraxie, comme il y a deux formes d'agraphie et deux formes d'aphasie : une *apraxie motrice* par lésion du pied de la circonvolution frontale supérieure

et moyenne sans trouble aucun du côté de la gnosie tactile, et une *apraxie sensitive*, accompagnée d'astéréognosie, par lésion des circonvolutions pariétales.

Entre ces deux états extrêmes de troubles moteurs psychiques, apraxie motrice et apraxie sensitive, doivent exister des états intermédiaires caractérisés par des troubles moins accentués de la faculté praxique, troubles *parapraxiques*, dépendant d'une lésion partielle des circonvolutions pariétales et accompagnant l'astéréognosie ou l'asymbolie.

L'existence de ces deux formes d'apraxie, à laquelle nous conduisent logiquement les faits cliniques se rapportant à l'aphasie et à l'agraphie, permet de comprendre et d'expliquer les divergences actuelles entre les auteurs concernant le siège probable de la lésion corticale, cause de l'apraxie.

Liepmann, qui, le premier, a étudié et décrit les troubles moteurs qu'il a désignés sous le nom de *apraxie*, admet, à juste titre, que, dans ces cas, les centres corticaux sensitivo-moteurs sont conservés, mais qu'une lésion est venue les séparer ou les isoler du reste de la corticalité cérébrale et principalement du lobe temporal et du lobe occipital. Il pense qu'une lésion du *lobe pariétal gauche* expliquerait le mieux les troubles moteurs qui caractérisent l'apraxie.

Pour lui l'hémisphère gauche joue, dans la fonction praxique, le rôle prédominant ou même exclusif que tous lui reconnaissent pour la fonction graphique et la fonction phasique. Pour expliquer dans ces conditions, après lésion de l'hémisphère gauche ayant entraîné de l'hémiplégie droite, les troubles praxiques qui peuvent survenir dans les membres supérieur et inférieur gauches, il admet une lésion concomitante des fibres commissurales du corps calleux unissant le centre praxique de l'hémisphère gauche aux centres moteurs primaires de l'hémisphère droit.

La localisation de la fonction praxique dans le lobe pariétal, faite par Liepmann, ne l'a été qu'à titre provisoire Il n'exclut pas la possibilité de localiser cette fonction dans le *lobe frontal* gauche, localisation pour laquelle s'est prononcé Hartmann.

Depuis les travaux de Liepmann, on a publié un grand nombre de cas d'apraxie suivis d'autopsie et on a toujours rencontré — abstraction faite d'une lésion du corps calleux qui expliquerait les troubles apraxiques du côté gauche — soit une lésion du lobe frontal gauche, soit une lésion de la partie inférieure du lobe pariétal gauche, surtout celle qui contourne l'extrémité postérieure de la fissure de Sylvius et qui est connue sous le nom de circonvolution supramarginale.

Nous croyons, par analogie avec ce qui se passe pour la fonction

phasique et pour la fonction graphique, que la praxie, ou si l'on veut l'*eupraxie*, nécessite non seulement l'intégrité des centres corticaux primaires de la sensibilité et de la motilité (localisés dans les circonvolutions centrales), mais aussi l'intégrité des centres corticaux secondaires aussi bien tactiles (lobe pariétal) que moteurs (partie postérieure des circonvolutions frontales).

La lésion des centres corticaux *primaires* entraine l'anesthésie ou la paralysie et par conséquent empêche le fonctionnement des centres secondaires. De là inévitablement de l'apraxie, mais de l'*apraxie* primaire ou *somatique*.

La lésion du centre cortical secondaire *moteur* (circonvolutions frontales gauches) produit de l'*apraxie vraie* ou *psychique*, *apraxie motrice* sans troubles apparents de la motilité volontaire.

La lésion du centre cortical secondaire *tactile* (circonvolutions pariétales gauches) produit de la *parapraxie* pouvant aller jusqu'à l'apraxie complète, forme *sensitive* de l'apraxie *psychique* généralement accompagnée d'un certain degré d'astéréognosie.

Nous arrivons ainsi à admettre l'existence de trois facultés distinctes à localisation corticale précise qui permettent à l'homme de se mettre en rapport avec ses semblables : la faculté praxique, la faculté graphique et la faculté phasique.

L'exercice régulier de chacune de ces facultés nécessite l'intégrité anatomique et fonctionnelle de certaines régions déterminées de l'écorce que nous mettons en regard l'une de l'autre dans le tableau suivant :

Eupraxie	Eugraphie	Euphasie
1) La circonvolution centrale postérieure	La sphère visuelle	La sphère auditive
	centre cortical primaire de la sensibilité	
tactile	visuelle	auditive
	dont la lésion produit	
l'anesthésie	la cécité	la surdité.
2) Les circonvolutions pariétales	Le pli courbe	La partie postérieure de la circonvolution temporale supérieure
	centre cortical secondaire de la sensibilité, siège de la	
gnosie tactile	gnosie visuelle	gnosie auditive
	dont la lésion entraîne	
l'agnosie tactile ou astéréognosie	l'agnosie visuelle ou cécité verbale	l'agnosie auditive ou surdité verbale
	accompagnée de	
parapraxie	paragraphie	paraphasie
	pouvant aller jusqu'à	
l'apraxie sensitive	l'agraphie sensitive	l'aphasie sensitive.

3) Le pied de la circonvolution frontale supérieure et moyenne	Le pied de la circonvolution frontale moyenne	Le pied de la circonvolution frontale inférieure
	centre cortical secondaire moteur	
des actes	de l'écriture	de la parole
	dont la lésion entraine	
l'apraxie motrice	l'agraphie motrice	l'aphasie motrice

4) La circonvolution centrale antérieure, centre cortical primaire de toute motilité volontaire, dont la lésion produit de la *paralysie*.

Aux différents centres psychiques qui interviennent dans le mécanisme du langage écrit et parlé correspondent des centres analogues mais indépendants pour le *langage musical*. Ici aussi on distingue une *surdité musicale* ou *amusie auditive* qui, d'après certaines recherches de Probst, serait localisée dans la partie antérieure de la circonvolution temporale supérieure gauche, au devant de la sphère auditive ; une *cécité musicale* ou *amusie visuelle* ; une *aphasie musicale* ou *amusie phasique* ; une *agraphie musicale* ou *amusie graphique* ; une *amusie instrumentale* ou *amusie praxique* et même de la *paramusie*, sans que l'on connaisse exactement leur localisation corticale.

Nos connaissances actuellement acquises sur le mécanisme du langage jettent un jour tout nouveau sur une des facultés intellectuelles des plus précieuses, à savoir *la mémoire*, c'est-à-dire la faculté d'évoquer volontairement, quand nous le voulons et aussi souvent que nous le voulons, les souvenirs que les impressions du monde extérieur ont dû laisser dans nos cellules cérébrales.

On considère généralement la mémoire comme une faculté simple dont on a cherché en vain la localisation cérébrale, et cela parce qu'on a pensé, sans aucun doute, que son siège cortical devait être l'aboutissant de nombreuses fibres d'association provenant des diverses zones sensorielles. Le mécanisme du langage parlé et écrit montre à toute évidence que la mémoire est une faculté complexe, formée par la juxtaposition de nombreuses mémoires distinctes à localisation précise et à fonction indépendante. Les centres corticaux secondaires, centres psychiques en rapport avec la sensibilité générale, la sensibilité auditive, visuelle, olfactive et gustative, ne sont rien d'autre que les régions de l'écorce où se localisent les mémoires partielles correspondantes. Chaque individu possède donc une mémoire visuelle, une mémoire auditive, tactile, olfactive et gustative. Et comme il y a aussi des centres psychiques où s'amassent les souvenirs en rapport étroit avec la fonction de motilité, nous devons admettre que chaque individu possède une mémoire motrice comprenant elle-même au moins trois mémoires distinctes : mémoire pour la parole, mémoire pour l'écriture et mémoire pour les actes.

Chacune de ces mémoires se laisse à son tour subdiviser en mémoires plus restreintes. Dans le centre psychique visuel n'existe pas seulement une zone corticale où se localisent les souvenirs des lettres et des mots vus (pli courbe), mais encore des zones distinctes pour le souvenir des chiffres, des notes de la musique, des objets et des personnes. L'indépendance de ces diverses mémoires visuelles résulte de ce fait qu'un malade peut être atteint de cécité pour les mots, sans être aveugle pour les lettres, les chiffres, etc. ; il peut même être incapable de lire ou de reconnaître isolément les lettres qui constituent un mot, tout en lisant du coup le mot dans son ensemble.

La même subdivision existe pour tous les autres centres psychiques. On peut rencontrer des malades atteints d'agraphie pour les mots seuls et pas pour les lettres et les chiffres, d'autres sont atteints d'agraphie pour les lettres et les mots et pas pour les chiffres, d'autres encore peuvent être atteints d'agraphie totale.

La subdivision est surtout complexe dans le centre psychique pour la parole, où l'on admet et où l'on doit admettre l'existence de centres distincts (et par conséquent de mémoires distinctes) non seulement pour les lettres, les mots, les chiffres, etc., mais même pour chaque catégorie de mots ; car on peut observer des malades qui, comme seul trouble aphasique, présentent soit la perte des noms propres, soit la perte des substantifs, etc.

L'existence de ces mémoires multiples, indépendantes l'une de l'autre, explique ce fait étrange au premier abord qu'un agraphique, qui ne présente aucun trouble apparent de motilité, ni aucun trouble phasique, qui est capable d'écrire son nom, celui de sa femme, de ses enfants, capable d'écrire des chiffres, soit dans l'impossibilité absolue d'écrire des mots qu'on lui dicte ou qu'il se dicte à lui-même. Cette incapacité provient uniquement de la perte de la petite mémoire graphique. Dans les conditions ordinaires le centre moteur cortical primaire de l'écriture n'obéit qu'au centre psychique correspondant (où siège la mémoire graphique), qui est partiellement détruit, et n'est pas habitué à recevoir des ordres des autres centres psychiques. Tous les souvenirs liés à l'acte d'écrire les mots, qui forment la mémoire motrice graphique des mots, ont disparu.

Ce qui montre bien l'indépendance absolue qui existe dans le fonctionnement de toutes ces petites mémoires partielles représentées par les multiples centres psychiques, c'est qu'un de nos malades atteint de cécité verbale, par conséquent dans l'impossibilité absolue de reconnaître par la vue les lettres de l'alphabet, reconnaissait ces lettres quand il les voyait tracer devant lui. Il utilisait donc non la mémoire visuelle des lettres, mais la mémoire visuelle des mouve-

ments ; de même qu'il les reconnaissait quand on les traçait avec sa main et cela par la mémoire motrice.

Un autre de nos malades, atteint de cécité psychique pour les lettres, les mots et les chiffres, accompagnée d'agraphie complète et de légers troubles paraphasiques, est incapable de dire son nom quand on le lui demande. Il est incapable de l'écrire, mais au moment où il veut l'écrire il prononce tout bas son nom sans le savoir, tout en étant incapable de le répéter quand on le lui demande.

De toutes ces mémoires distinctes, les diverses formes de mémoire sensible (visuelle, auditive, tactile, etc.) sont les premières à se développer. Elles sont aussi les plus fidèles. Les mémoires motrices ne se développent que secondairement et grâce à l'existence des mémoires sensibles. Elles sont les plus fragiles. Tout le monde sait par expérience personnelle que quand il possède quelques éléments d'une langue étrangère, il lui est souvent facile de comprendre le sens des mots vus (mémoire visuelle) ou entendus (mémoire auditive), tout en étant dans l'impossibilité absolue de retrouver le mot quand il veut lui-même le prononcer ou l'écrire (mémoire motrice).

Nos connaissances sur les centres corticaux du langage ont été, dans ces dernières années, mises en doute et vivement combattues par P. Marie et ses élèves. Ayant trouvé, dans un certain nombre de cas suivis d'autopsie, que l'aphasie motrice peut exister sans lésion du pied de la circonvolution de Broca et que, de plus, une lésion du centre de Broca peut exister sans trouble apparent du langage articulé, P. Marie en est arrivé à contester toute importance à la circonvolution de Broca dans la fonction du langage. Pour lui, l'aphasie est toujours due à une lésion de la zone de Wernicke ; c'est l'*aphasie de Wernicke* ou *aphasie sensitive des auteurs* comprenant la surdité verbale et la cécité verbale. Si, à la lésion de la zone de Wernicke, s'ajoute une lésion de ce qu'il appelle la zone lenticulaire — vaste zone du cerveau comprise entre l'insula de Reil et les cavités ventriculaires — on se trouve en présence d'une *aphasie totale* ou d'une *aphasie de Broca*. Ce seraient là les deux formes typiques de l'*aphasie vraie*. Quant à la lésion isolée de la zone lenticulaire, elle ne donne pas naissance à de l'aphasie, mais à de simples troubles dans l'articulation des mots, c'est-à-dire à de l'*anarthrie*.

Toute la question si compliquée des aphasies se réduirait, d'après P. Marie, à ce schéma bien simple :

Lésion isolée de la zone de Wernicke = aphasie sensitive ou aphasie de Wernicke.

Lésion isolée de la zone lenticulaire quels qu'en soient le siège et l'étendue = anarthrie.

Lésion simultanée des deux zones = aphasie totale.

Dans ce schéma il n'y a pas de place pour la circonvolution de Broca. La lésion du pied de cette circonvolution serait, pour P. Marie, un fait accessoire, banal, dépourvu de toute signification clinique.

Si ces idées de P. Marie sont exactes, toute lésion de la zone lenticulaire gauche, chez un droitier, doit produire les troubles du langage qui caractérisent l'anarthrie, et aucune lésion du pied de la troisième circonvolution frontale gauche ne peut produire de l'aphasie. Or, nous avons publié il y a quelques années un cas d'hémiplégie droite chez un droitier, sans trouble aucun du côté du langage articulé, malgré l'existence d'une vaste lésion dans la zone lenticulaire gauche. De plus, dans un cas récent d'aphasie motrice pure, sans apparence aucune ni de surdité verbale, ni de cécité verbale, aphasie, accompagnée d'agraphie et de parésie faciale et brachiale, nous avons trouvé une lésion destructive du pied et du cap de la circonvolution de Broca, de la moitié inférieure du pied de la circonvolution frontale moyenne, ainsi que de la moitié inférieure de la circonvolution centrale antérieure (fig. 340 et 341).

Si les idées de P. Marie étaient vraies, notre malade n'aurait dû présenter aucun trouble du langage, si ce n'est peut-être de l'*anarthrie*, car il existe probablement une lésion de la partie antérieure de l'insula ; or il était aphasique moteur complet, dans l'impossibilité absolue de prononcer le moindre mot. Il était de plus *agraphique*, ce qui, d'après P. Marie, ne peut être qu'une conséquence de la lésion de la zone de Wernicke qui était absolument intacte.

Si, au contraire, l'ancienne théorie sur les centres du langage est conforme à la réalité, nous trouvons qu'il y a concordance parfaite entre les symptômes observés du vivant du malade et les lésions révélées par l'autopsie. Cette concordance est telle que, s'appuyant sur la théorie classique des fonctions du langage et des localisations en général, on pouvait, du vivant du malade, délimiter exactement les parties cérébrales qui devaient être atteintes :

aphasie motrice = destruction du pied et peut-être d'une partie du cap de la circonvolution de Broca ;

agraphie = destruction de la partie postérieure et inférieure de la circonvolution centrale antérieure ;

parésie faciale inférieure droite = lésion du quart inférieur de la circonvolution frontale moyenne;

parésie brachiale = lésion de la partie voisine de la même circonvolution centrale.

C'est ce que l'autopsie a confirmé (fig. 340 et 341).



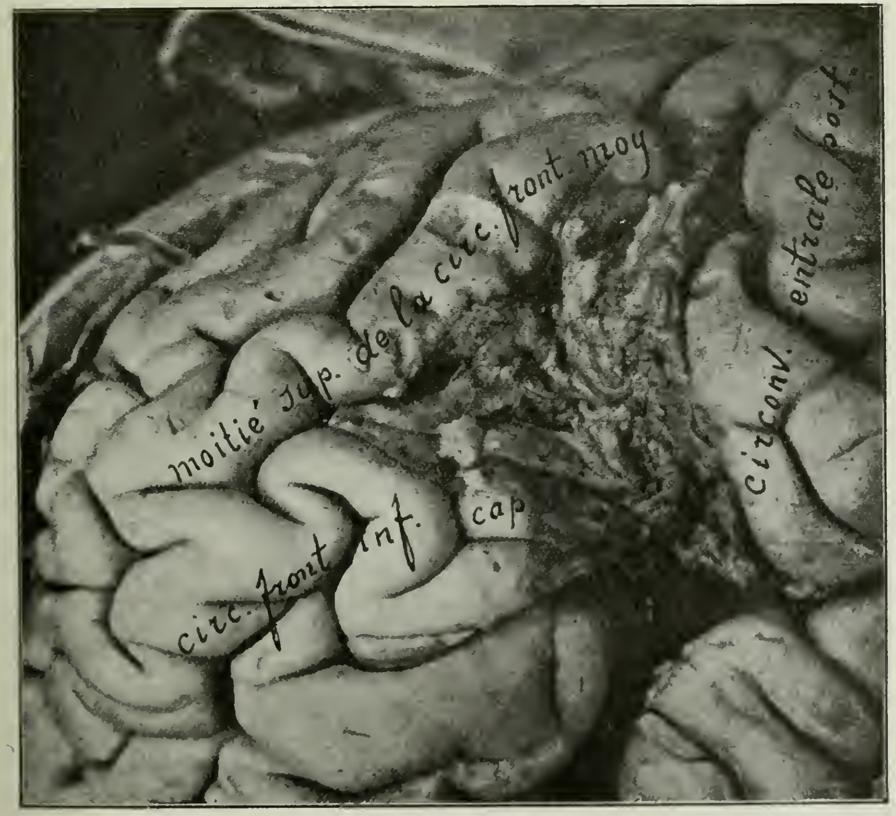


Fig. 340 et 341.

Ramollissement par oblitération brusque de trois petites branches de l'artère sylvienne gauche ayant entraîné de l'aphasie, de l'agraphie et de la parésie faciale et brachiale.

D'autre part, tout partisan de la théorie classique des fonctions du langage, à la vue du cerveau, du siège et de l'étendue des lésions, sans connaissance de l'histoire clinique, aurait pu en établir les principaux symptômes.

On ne saurait trouver de démonstration expérimentale plus éclatante.

Si donc la théorie des localisations des fonctions du langage, inaugurée par Broca, nous paraît être l'expression de la réalité, il reste encore à se demander pourquoi il peut y avoir, d'une part, des aphasiques moteurs sans lésion du centre de Broca; d'autre part, des cas de lésion du pied de la circonvolution frontale inférieure gauche sans troubles aphasiques.

Pour comprendre ces faits incontestables il ne faut pas oublier que, si le centre cortical du langage se forme dans l'hémisphère gauche chez le droitier, il se forme dans l'hémisphère droit chez le gaucher. Il est plus que probable que l'on naît gaucher ou droitier, mais l'usage veut que, dans le cours de l'éducation, on donne la préférence à la main droite. Il s'ensuit que des gauchers de naissance, chez lesquels le centre cortical du langage occupe l'hémisphère droit, deviennent droitiers par éducation.

On comprend que, dans ces conditions, une lésion du centre de Broca classique pourra exister sans aphasie aucune, les centres du langage étant localisés à droite; de même une aphasie peut survenir par lésion de l'hémisphère droit, malgré l'intégrité du pied de la circonvolution frontale inférieure gauche.

Il convient d'ailleurs encore de faire ressortir que la classification des individus en gauchers et en droitiers est loin d'être exacte.

On tend de plus en plus à admettre que les gauchers vrais et les droitiers vrais forment les deux extrêmes de toute une série de types intermédiaires, de telle sorte qu'il existerait des individus qui sont droitiers pour les trois quarts, la moitié ou le quart de leur activité cérébrale, et gauchers pour le reste; chez eux la localisation des fonctions du langage se répartirait d'une façon inégale entre les deux hémisphères. C'est ce qu'on appelle de la *localisation dissociée* pouvant donner naissance à de l'*aphasie dissociée*.

Résumé. Si nous jetons maintenant un coup d'œil d'ensemble sur les fonctions cérébrales, en les mettant en rapport avec les différents lobes, nous pouvons les résumer de la façon suivante (fig. 342) :

Lobe frontal. On peut subdiviser le lobe frontal en trois parties fonctionnellement distinctes :

1° La circonvolution centrale antérieure dans les deux hémi-

sphères est la zone de projection des fibres motrices, c'est-à-dire le centre cortical primaire de toute motilité volontaire. Son excitation se traduira cliniquement par des convulsions partielles ou généralisées, sa destruction sera suivie de paralysie ;



Fig. 342.

Le *lobe frontal* comprend trois parties :
1° la circonvolution centrale antérieure (partie striée), centre moteur cortical primaire ou somatique de la motilité volontaire;
2° le pied des trois circonvolutions frontales (partie pointillée) centre moteur cortical secondaire ou psychique de la motilité volontaire;
3° la partie antérieure des circonvolutions frontales et les circonvolutions orbitaires.

2° La partie postérieure des trois circonvolutions frontales forme la zone d'association en rapport intime avec la zone motrice. C'est le centre cortical secondaire de la motilité volontaire, centre intellectuel ou psychique où se localisent tous les souvenirs nécessaires à l'exécution normale des actes appris par l'exercice :

mémoire des mots et des mouvements en rapport avec la fonction phasique : partie postérieure de la circonvolution frontale inférieure dont la lésion entraîne l'aphasie motrice ;

mémoire des mots et des mouvements en rapport avec la fonction graphique : partie inférieure du pied de la circonvolution frontale moyenne dont la lésion entraîne l'agraphie ;

mémoire des actes et des mouvements en rapport avec la fonction praxique : partie postérieure de la circonvolution frontale supérieure et moyenne dont la lésion entraîne l'apraxie.

Cette localisation existe dans l'hémisphère gauche chez le droitier et dans l'hémisphère droit chez le gaucher ;

3° Le reste du lobe frontal — c'est-à-dire les circonvolutions orbitaires et la partie antérieure des circonvolutions frontales gauches, les circonvolutions orbitaires et toutes les circonvolutions frontales droites — représente une vaste partie du cerveau dont on ignore complètement la valeur fonctionnelle. Les lésions destructives de cette partie du lobe frontal passent généralement inaperçues, parce qu'elles ne se traduisent par aucun symptôme objectif, en dehors de troubles olfactifs souvent difficiles à apprécier. C'est ainsi que, chez un de nos malades, une tumeur volumineuse à évolution lente a pu comprimer presque tout le lobe frontal droit et une grande partie du lobe frontal gauche (fig. 343 et 344), sans se révéler par aucun symptôme clinique, abstraction faite d'une atrophie des nerfs optiques

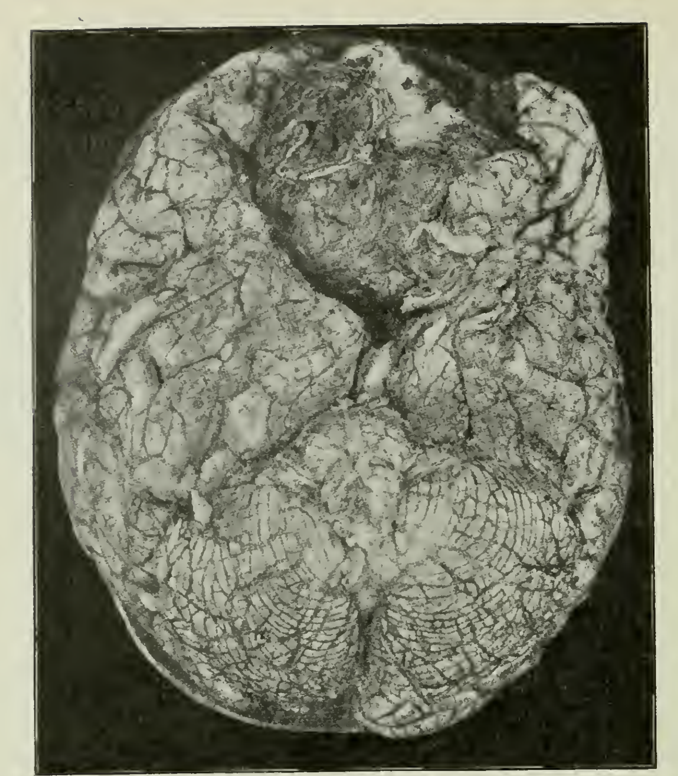


Fig. 343.

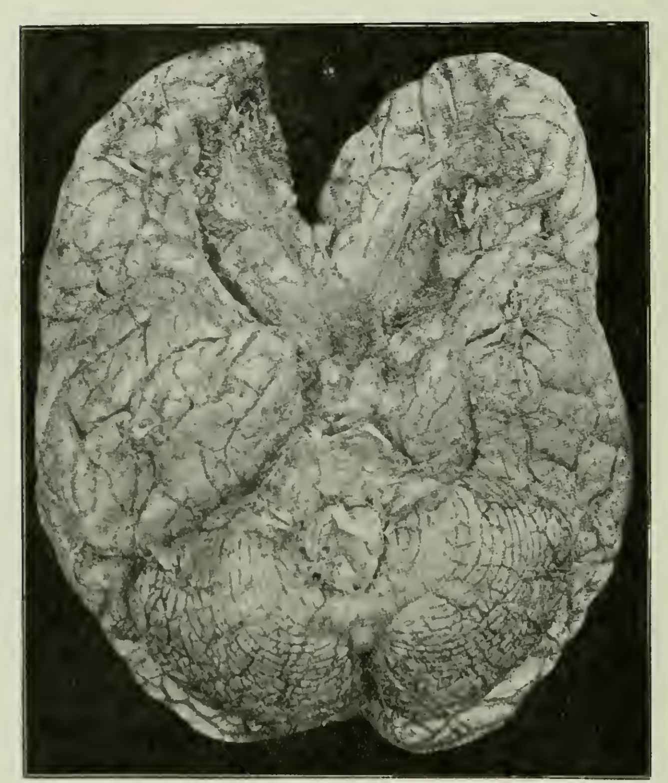


Fig. 344.

Tumeur fibreuse ayant pris naissance dans le périoste de la voûte orbitaire droite et ayant comprimé les deux lobes frontaux sans se manifester par des symptômes cliniques.

par lésion directe. C'est ainsi encore que des abcès volumineux du lobe frontal peuvent ne se manifester que par les symptômes généraux d'augmentation de tension intracranienne, sans aucun symptôme de siège (fig. 345 et 346); tout au plus signale-t-on, chez quelques-uns des malades atteints de lésion étendue du lobe frontal, une altération plus ou moins profonde du caractère.



Fig. 345.

Lobe pariétal. Le lobe pariétal se laisse subdiviser en trois parties fonctionnellement distinctes (fig. 347).

1° La circonvolution centrale postérieure est, dans les deux hémisphères, la zone de projection où aboutissent les fibres de la sensibilité générale. C'est le centre cortical primaire de la



Fig. 346.

Abcès volumineux du lobe frontal gauche ayant évolué sans symptômes de siège.

sensibilité consciente profonde et superficielle, dont l'excitation se traduit cliniquement par des paresthésies et des douleurs dans la partie correspondante du corps, dont la destruction entraîne de l'anesthésie cutanée à distribution segmentaire ou radiculaire, ainsi que de l'anesthésie profonde suivie d'*ataxie de conduction ;*

2° Les circonvolutions pariétales gauches forment une vaste zone d'association en rapport immédiat avec la circonvolution centrale postérieure. C'est le centre cortical secondaire de la sensibilité générale, centre intellectuel ou psychique où se localisent les images tactiles de tous les objets qui ont été en rapport avec la surface cutanée et qui constituent par leur ensemble la *mémoire tactile*, indispensable à l'exercice de la faculté désignée sous le nom de *gnosie tactile*. La lésion de ce centre cortical entraîne de l'*agnosie tactile,* stéréosique ou symbolique, qui s'accompagne à son tour d'incoordination motrice, connue sous le nom de *parapraxie* ou *ataxie psychique* pouvant aller jusqu'à l'*apraxie* complète (forme sensitive de l'apraxie) ;



Fig. 347.

Le *lobe pariétal* comprend :
1° la circonvolution centrale postérieure (partie striée), centre tactile cortical primaire de la sensibilité consciente ;
2° les circonvolutions pariétales (partie pointillée), centre tactile cortical secondaire ou psychique de la sensibilité ;
3° le *pli courbe*, centre visuel cortical secondaire ou centre psychique pour les images visuelles des lettres et des mots.
Le *lobe temporal* comprend :
1° la sphère auditive (partie striée), centre auditif cortical primaire ;
2° la partie postérieure de la circonvolution temporale supérieure (partie pointillée) centre auditif cortical secondaire ou centre psychique pour les lettres et les mots.

3° La partie de la circonvolution pariétale inférieure gauche qui contourne le sillon parallèle, constitue le *pli courbe* en rapport avec la *gnosie visuelle*.

Lobe occipital. Il se laisse subdiviser en deux parties fonctionnellement distinctes (fig. 348) :

1° La sphère visuelle des deux hémisphères est la zone de projection des fibres de la voie optique centrale. C'est le centre cortical primaire de la vision consciente, dont l'excitation provoque des hallucinations visuelles et dont la destruction unilatérale est suivie d'hémianopsie ;

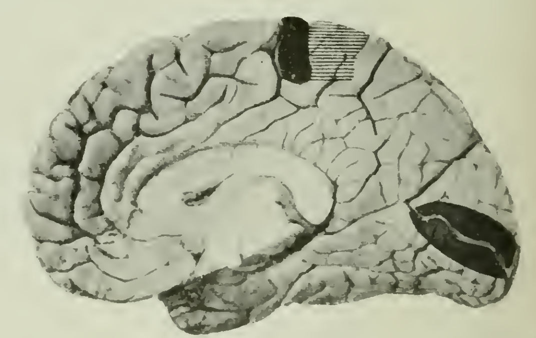


Fig. 348.

La sphère visuelle sur la face interne du lobe occipital ou centre visuel cortical primaire.

2° Le reste du lobe occipital gauche forme une vaste zone

d'association en rapport immédiat avec la sphère visuelle. C'est le centre cortical secondaire de la vision consciente, centre intellectuel ou psychique où se localisent les images ou les souvenirs de tout ce qui a jamais frappé les rétines. Ces images visuelles, pour autant qu'elles concernent les lettres et les mots, se localisent dans une zone déterminée de la circonvolution pariétale inférieure, désignée sous le nom de *pli courbe*. Les images visuelles des chiffres, des notes de la musique, des objets, des personnes doivent se localiser dans les régions voisines. Tous ces souvenirs, laissés dans le cerveau occipital par la vue des objets, forment par leur ensemble la *mémoire visuelle*, indispensable à l'exercice de la faculté désignée sous le nom de *gnosie visuelle*. La lésion de ce centre cortical entraîne, suivant son siège, de l'*agnosie visuelle*, partielle ou totale, toujours accompagnée de troubles paraphasiques et paragraphiques. Si la lésion intéresse le pli courbe, elle se traduit cliniquement par de la *cécité verbale,* qui entraîne à sa suite de la *paragraphie* pouvant aller jusqu'à l'agraphie complète (agraphie sensitive), quelquefois accompagnée de paraphasie.

Lobe temporal. On y trouve (fig. 347) :

1° La sphère auditive qui est la zone de projection des fibres de la voie acoustique centrale, centre cortical primaire dont l'excitation provoque des hallucinations auditives et dont la destruction bilatérale est suivie de *surdité somatique ;*

2° Derrière la sphère auditive existe, à gauche, le centre cortical secondaire de l'audition, centre intellectuel ou psychique où se localisent les souvenirs du sens des mots, dont la destruction est suivie de surdité verbale, ou d'agnosie verbale auditive, entraînant à sa suite de la paraphasie pouvant aller jusqu'à l'aphasie complète (aphasie sensitive), quelquefois accompagnée de paragraphie.

Il doit exister, dans les zones corticales voisines, d'autres centres intellectuels où se localisent les souvenirs du sens conventionnel des chiffres, des tons et des sons (partie antérieure de la circonvolution temporale supérieure), dont l'ensemble forme la *mémoire auditive* indispensable à l'exercice complet de la faculté désignée sous le nom de *gnosie auditive.*

A la pointe du lobe temporal existe encore la *sphère olfactive,* centre cortical primaire des voies olfactives. Il est évident que dans le voisinage de cette partie de l'écorce doit se trouver le centre cortical secondaire, centre psychique ou intellectuel où se localise la *mémoire olfactive.*

On ignore la localisation de la *sphère gustative* et des zones d'association qui y correspondent.

Pathologie. Les considérations générales sur l'anatomie et la physiologie du cerveau que nous venons de développer, quelque longues qu'elles puissent paraître, sont absolument indispensables pour la compréhension de la pathologie cérébrale. Le vieux dicton qui dit que la pathologie n'est que l'exagération ou l'affaiblissement du fonctionnement normal est surtout applicable aux centres nerveux. Les symptômes cliniques qui caractérisent les affections nerveuses ne dépendent, en effet, que pour une faible part de la nature de la lésion. Ils sont surtout la conséquence du *siège* de la lésion. Or, pour faire un diagnostic de siège, les connaissances anatomiques et physiologiques sont absolument indispensables.

Les diverses lésions qui peuvent intéresser la substance cérébrale sont les mêmes que celles qui peuvent survenir dans n'importe quelle partie des centres nerveux. Ce sont :

1° des inflammations aiguës ou chroniques, connues sous le nom d'*encéphalites ;*

2° des lésions vasculaires : rupture vasculaire donnant naissance à une *hémorrhagie cérébrale,* et oblitération vasculaire entrainant à sa suite du *ramollissement ;*

3° des néoformations désignées sous la dénomination générale de *tumeurs ;*

4° l'*abcès cérébral* et

5° des malformations congénitales dont la plus commune est l'*hydrocéphalie.*

Les Encéphalites.

Des inflammations aiguës, à localisation variable, peuvent survenir dans le manteau cérébral, principalement dans sa couche grise corticale. Elles sont, pour l'écorce cérébrale, les homologues des inflammations aiguës que nous avons décrites antérieurement dans la substance grise du tronc cérébral et de la moelle épinière.

Le long de la moelle épinière, ces inflammations aiguës portent le nom de *poliomyélites antérieures aiguës.* Au niveau du tronc cérébral on les appelle *polioencéphalites aiguës.* Quand elles surviennent dans le manteau cérébral on les désigne sous le nom d'*encéphalites aiguës.* Mais, tandis que la poliomyélite antérieure aiguë, ou paralysie spinale infantile, est une maladie fréquente, la polioencéphalite aiguë et l'encéphalite aiguë proprement dite sont, au contraire, des maladies rares. Ce qui prouve toutefois qu'il s'agit, dans tous ces cas, d'une *même affection à localisation différente,* c'est qu'une même cause peut produire, suivant sa localisation dans le système nerveux, une poliomyélite, une polioencéphalite ou une

encéphalite. C'est ce que démontre à toute évidence la maladie de Heine-Medin dont la poliomyélite antérieure aiguë n'est que la localisation la plus fréquente. Les encéphalites surviennent d'ailleurs généralement dans le jeune âge comme les poliomyélites et les polioencéphalites.

Il y a plusieurs formes d'encéphalite.

Une forme, heureusement rare, mais excessivement grave est

L'encéphalite aiguë hémorrhagique.

Étiologie.

C'est une maladie infectieuse pouvant survenir dans le cours de toute maladie infectieuse, de préférence toutefois dans l'*influenza,* non pas comme complication d'une influenza existante, mais comme constituant à elle seule l'unique manifestation de l'infection. Elle survient de préférence chez les enfants âgés de 6 à 12 ans.

Symptomatologie.

Le début est foudroyant : l'enfant perd brusquement connaissance. Cette perte de la conscience devient de plus en plus profonde allant jusqu'au coma. D'autres fois l'enfant se plaint pendant un ou deux jours de malaises vagues consistant en maux de tête, vertiges, irritabilité, puis brusquement survient la perte de connaissance suivie de coma.

Le début de la maladie est souvent marqué par un frisson et une fièvre élevée allant jusque 39° ou 40°. Pendant le coma la respiration est accélérée. Le type peut se modifier : tantôt on voit survenir la respiration de Cheyne-Stokes, tantôt la respiration est irrégulière, avec des arrêts plus ou moins prolongés. Le pouls est à 140, 160, 180 à la minute.

Pendant cet état apoplectique peuvent survenir des mouvements convulsifs soit généralisés, soit unilatéraux. Le coma peut durer un, deux ou trois jours et conduire à la mort. C'est ce que nous avons vu survenir chez un petit garçon de 10 ans comme seule manifestation d'une influenza en quelque sorte foudroyante.

D'autres fois, au bout de quelques jours, l'enfant reprend connaissance, présentant les symptômes de paralysie unilatérale plus ou moins prononcée (hémiplégie, monoplégie, aphasie) et la mort peut survenir au bout de huit à quinze jours.

Dans les cas plus favorables, l'enfant survit avec des symptômes définitifs d'hémiplégie, d'aphasie ou des troubles variés des facultés intellectuelles. Chez un de nos malades âgé de 13 ans, nous avons

vu survenir, d'une façon définitive, de l'aphasie complète aussi bien sensitive que motrice sans aucun symptôme de paralysie. L'enfant, au sortir de sa maladie, était incapable d'articuler le moindre mot et toutes les connaissances antérieurement acquises avaient disparu pour toujours. Il était, à l'âge de 13 ans, au point de vue intellectuel, comme un enfant nouveau-né.

Anatomie pathologique.

Les lésions anatomo-pathologiques consistent dans une inflammation aiguë de certaines régions de l'écorce cérébrale accompagnée d'hémorrhagie. Les parties intéressées sont macroscopiquement hyperémiées et œdémateuses. Microscopiquement on y trouve une dilatation vasculaire intense, de l'infiltration périvasculaire et, par places, de petites hémorrhagies dues à la rupture des vaisseaux sanguins.

Pronostic.

Le pronostic est grave surtout quand le début est brusque et que le coma se prolonge. La mort peut survenir sans retour de la conscience.

La guérison est possible, mais, dans le plus grand nombre des cas, il persiste des symptômes de déficit durables. La guérison complète est excessivement rare.

Traitement.

Pendant le coma il faut laisser le malade tranquille et n'avoir recours qu'à des soins hygiéniques. On applique d'ordinaire de la glace sur la tête et on a recours à une soustraction sanguine, soit par application de sangsues aux apophyses mastoïdes, soit par ponction veineuse au pli du coude. Le médecin doit encore surveiller les fonctions viscérales. Si le coma se dissipe et que la paralysie survient, on la traite comme la paralysie des hémiplégiques.

Une autre forme d'encéphalite, moins grave dans son début, est celle que l'on peut voir survenir chez de jeunes enfants pendant les premières années de la vie et qui guérit généralement, laissant après elle une hémiplégie plus ou moins prononcée, c'est

La paralysie cérébrale infantile ou l'hémiplégie spastique infantile.

Etiologie.

L'étiologie de cette affection n'est pas bien connue. L'hémiplégie infantile peut être la conséquence de certains traumatismes que

provoque un accouchement difficile. On pense qu'il se produit alors une hémorrhagie méningée au niveau de la zone motrice. D'autres fois l'accouchement a été normal, et au moment où l'enfant apprend à marcher, on constate une hémiplégie d'un côté du corps. On pense que dans ce cas une cause quelconque a produit un arrêt de développement *in utero*. D'autres fois encore, l'enfant s'est développé normalement, mais dans les premières années, à l'occasion d'une maladie infectieuse (rougeole, scarlatine, coqueluche, pneumonie) on voit survenir des accès convulsifs suivis d'une hémiplégie plus ou moins prononcée.

Enfin l'hémiplégie peut être due à une oblitération embolique de l'artère sylvienne ou survenir à la suite d'une encéphalite aiguë hémorrhagique infantile.

Anatomie pathologique.

La lésion initiale, le plus souvent inconnue, est variable. Ce peut être une hémorrhagie méningée ou cérébrale, une embolie, une encéphalite, une méningo-encéphalite.

Comme les enfants survivent généralement à la lésion initiale, on ne trouve plus tard que le reliquat des lésions primitives et on se trouve à l'autopsie en présence de foyers de ramollissement ou de kystes. Il y a souvent atrophie de l'un ou l'autre hémisphère et à la surface du cerveau on trouve des dépressions communiquant parfois avec les ventricules. C'est la *porencéphalie*.

Ces lésions siègent à n'importe quel niveau. La lésion de la *zone motrice* produit l'*hémiplégie*, celle de la *zone du langage*, l'*aphasie*. Une lésion *bilatérale* des zones motrices donne naissance à la *diplégie cérébrale* ou *maladie de Little à forme cérébrale*. La forme la plus commune est l'*hémiplégie spastique infantile*.

Symptômes.

La maladie débute pendant les deux ou trois premières années de la vie par de la fièvre, des vomissements, un état plus ou moins comateux, du délire, des convulsions généralisées ou localisées suivies bientôt d'hémiplégie.

La période initiale d'infection peut faire défaut et la maladie débute directement par de l'hémiplégie ou des convulsions suivies d'hémiplégie.

L'hémiplégie au début est complète, puis, au bout de quelques jours, quelques semaines, il y a un certain retour de la motilité volontaire. Ce retour se fait chez l'enfant comme chez l'adulte : des racines des membres vers les extrémités. Les muscles dans lesquels le mouvement volontaire revient présentent la contracture

post-hémiplégique en flexion au membre supérieur, en extension au membre inférieur.

Particularités de l'hémiplégie infantile.

1° Le membre paralysé ne se développe plus ;

2° Chez les enfants on voit survenir dans les muscles paralysés de l'*hémichorée* ou de l'*hémiathétose*. Ce sont des mouvements lents de flexion et d'extension ;

3° Dans les deux tiers des cas on voit survenir après quelques mois ou quelques années des *crises d'épilepsie* qui se localisent dans les muscles paralysés. Ces crises se caractérisent par l'absence du cri initial et l'absence de morsure de la langue ;

4° Souvent l'hémiplégie est accompagnée d'affaiblissement des facultés intellectuelles.

Diagnostic.

Il est facile lorsqu'il y a hémiplégie.

Dans la *poliomyélite antérieure aiguë*, il y a atrophie, réaction de dégénérescence, abolition de tous les réflexes.

Dans l'*hémiplégie cérébrale*, au contraire, il n'y a pas d'atrophie, pas de réaction de dégénérescence et exagération des réflexes tendineux et cutanés inférieurs.

En cas de *monoplégie brachiale*, il faut éliminer la *paralysie obstétricale*. Dans celle-ci, il y a atrophie, réaction de dégénérescence et abolition des réflexes tendineux.

Pronostic.

Pendant la période de début, le pronostic est grave. Cette période passée, l'hémiplégie ou la monoplégie est définitive.

Traitement.

A. Pendant la période d'infection il faut mettre l'enfant au lit, appliquer de la glace sur la tête, des sangsues aux apophyses mastoïdes, des révulsifs aux membres inférieurs.

En cas de fortes convulsions, on donne du chloroforme au moment des crises.

B. Au stade d'hémiplégie. Le traitement est le même que pour l'hémiplégie de l'adulte : Electrisation, massage, mouvements passifs.

Hémorrhagie cérébrale.

Etiologie.

L'hémorrhagie cérébrale est la conséquence d'une rupture de l'une ou l'autre petite artère du cerveau. Cette rupture ne se produit jamais sur des artères saines mais suppose toujours une lésion des

parois artérielles due le plus souvent à l'artério-sclérose ou à l'endartérite syphilitique. Les lésions consistent en un épaississement et une friabilité plus grande des parois artérielles associés au rétrécissement de la lumière vasculaire et à des inégalités. Elles n'atteignent que les artères d'un certain calibre, surtout les artères de la base.

L'artério-sclérose des artères de la base est souvent accompagnée d'*anévrismes miliaires* des artères intracérébrales.

Ces *anévrismes miliaires* sont considérés par certains auteurs comme une conséquence de l'artério-sclérose. D'autres, au contraire, n'admettent pas cette relation. Ce sont de petites poches vasculaires d'un diamètre de quelques dizièmes de millimètre à un millimètre, situées de préférence au niveau des corps opto-striés sur les branches de la sylvienne. Ils sont une *cause primordiale* d'hémorrhagie cérébrale.

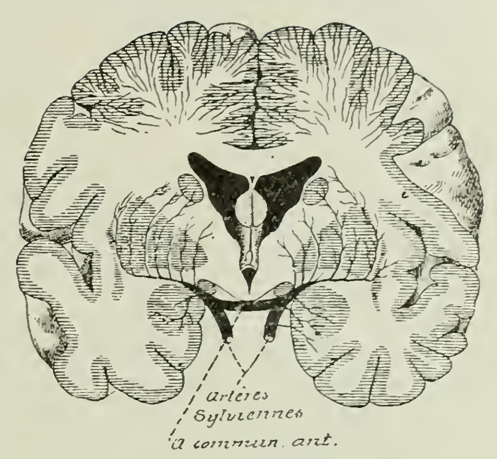


Fig. 349.
Les artères des ganglions de la base et quelques artères de circonvolutions.

Les *causes prédisposantes* sont toutes celles qui produisent des lésions artérielles : la goutte, l'âge, les intoxications, les infections.

Les *causes déterminantes* sont toutes celles qui augmentent brusquement la tension artérielle :

1° L'*hypertrophie du cœur gauche*. Associée à l'âge et à la goutte, elle constitue une menace constante d'hémorrhagie cérébrale ;

2° Les *émotions* ;

3° Les *efforts musculaires* : toux, éternuement, vomissement, accouchement, etc. ;

4° Les repas copieux ;

5° Les bains froids.

Parfois l'hémorrhagie survient pendant le sommeil sans cause déterminante.

Anatomie pathologique.

Toutes les artères cérébrales sont exposées à la rupture, mais il y a des endroits de prédilection, surtout les *ramifications de l'artère sylvienne* au moment où elle croise les corps opto-striés (artères terminales dans le sens de Conheim, fig. 349).

La rupture de l'anévrisme miliaire entraîne une hémorrhagie dont l'importance est variable de 2 grammes à 200 ou 300 grammes.

Le sang sortant brusquement du vaisseau se creuse une cavité dans la substance cérébrale voisine, puis se coagule. Au bout de quelque temps le sérum se résorbe et le caillot se rétracte. Si les parois ne suivent pas la rétraction il se forme un kyste post-hémiplégique ; si les parois la suivent, il persiste une cicatrice apoplectique.

Symptomatologie.

Les symptômes dépendent de la *rupture d'une artère* produisant l'hémorrhagie et de la *destruction brusque de la substance cérébrale.*

I. La *rupture de l'artère* amène l'*ictus apoplectique* caractérisé par la suppression complète de toute activité cérébrale et le relâchement de tous les muscles.

Cet *ictus apoplectique* est dû à l'hémorrhagie. Il survient chaque fois qu'une hémorrhagie brusque se produit dans la circulation cérébrale. Ce qui montre bien l'étroite corrélation entre l'ictus et l'hémorrhagie, c'est que l'ictus peut faire défaut lorsque l'hémorrhagie est lente, et que son intensité et sa durée sont en rapport avec la quantité de sang répandue.

L'apoplexie est soudaine. Si elle se produit en plein jour, le malade tombe comme foudroyé ; si elle se produit pendant la nuit, elle peut passer inaperçue.

L'*état apoplectique* consiste en un anéantissement complet de la vie de relation :

Abolition de la motilité volontaire et de la sensibilité consciente ; quelquefois même abolition complète de toute activité réflexe, il ne persiste que la vie végétative. Le malade est dans le coma. La figure est rouge, couverte de sueur ; la respiration est bruyante, stertoreuse, ronflante ; les pupilles sont normales ou dilatées et ne réagissent plus à la lumière. Le réflexe conjonctival est aboli, le réflexe de déglutition est aboli ; les sphincters sont relâchés. La musculature est flasque, le pouls est plein, régulier, de fréquence variable, souvent ralenti par augmentation de la tension intracranienne. La température descend de 1° à 2° sous la normale.

Cet état dure de quelques heures à un ou deux jours si l'hémorrhagie est grave ou se fait jour dans les ventricules cérébraux ou le bulbe.

Si l'hémorrhagie est moins abondante, le malade peut survivre. Il entre dans un état de somnolence, les réflexes réapparaissent,

puis lentement reviennent la sensibilité consciente et la motilité volontaire.

Alors l'ictus est fini et l'on assiste à la seconde phase de l'accident :

II. *Les symptômes de lésion cérébrale ou d'hémiplégie*. Ce sont des *symptômes de foyer* dus aux lésions organiques produites par

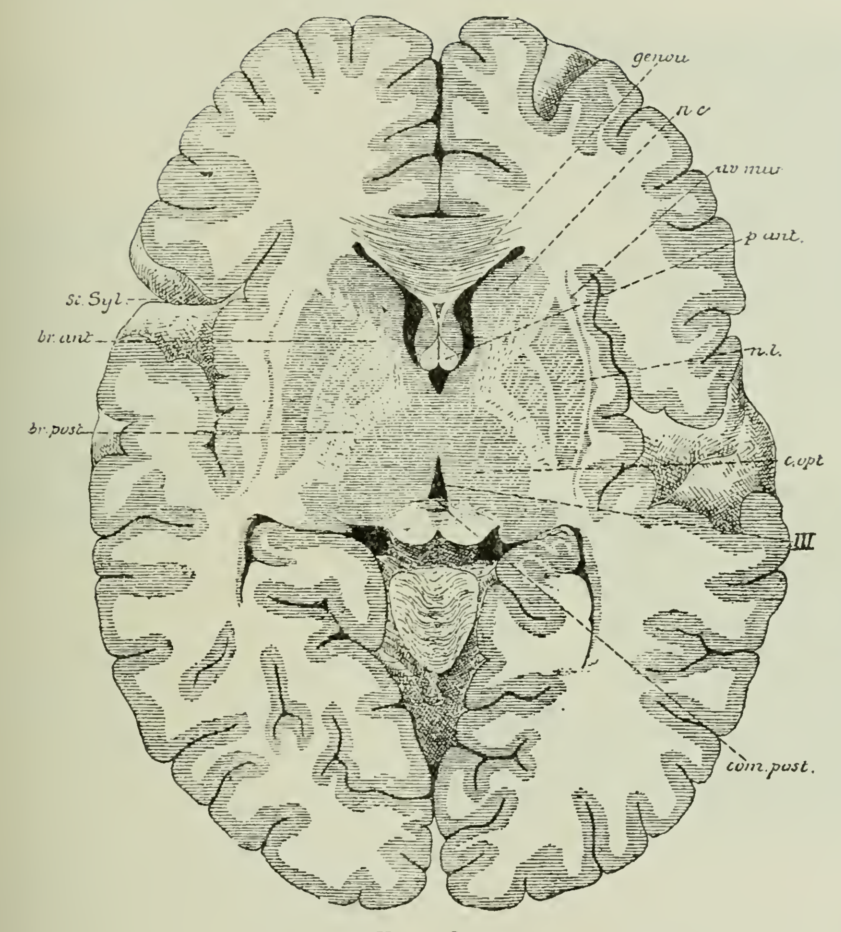


Fig. 350.

Section horizontale du cerveau montrant les rapports des ganglions de la base.

l'hémorrhagie. Or, l'hémorrhagie intéresse surtout les branches de l'artère sylvienne qui se rendent dans le corps opto-strié. Le sang va donc détruire une partie plus ou moins grande des ganglions de la base (fig. 350).

Nous savons que la couche optique reçoit toutes les fibres ascendantes de sensibilité et que les impressions reçues sont transmises à l'écorce par le neurone thalamo-cortical.

A une *lésion complète* de la couche optique correspondra une *anesthésie totale* du côté opposé à la lésion. Si la couche optique et

les fibres thalamo-corticales sont intactes, il y aura, après l'ictus, retour complet de la sensibilité. Et si en même temps les fibres cortico-spinales qui occupent le bras postérieur de la capsule interne ne sont pas lésées, il y aura retour complet de la motilité volontaire. Dans ce cas, l'ictus est le seul symptôme, il n'y a pas de symptôme de foyer.

Fig. 351.
Signe de Babinski

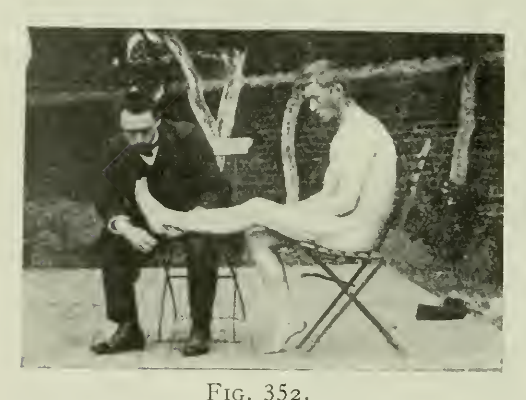


Fig. 352.
Signe de Babinski.

Le plus souvent l'hémorrhagie intéresse les fibres du bras postérieur de la capsule interne, soit directement, soit indirectement, par compression, et produit l'*hémiplégie*.

A. *Hémiplégie*.

Lorsque la voie cortico-spinale est interrompue, l'hémiplégie au début est toujours complète. Elle intéresse alors tous les muscles du membre inférieur, tous les muscles du membre supérieur, les muscles de la moitié de la langue et ceux de la moitié inférieure de la face. Elle respecte d'ordinaire les muscles du tronc, du pharynx, du larynx et ceux innervés par le facial supérieur.

La paralysie est *flasque* au membre supérieur et au membre inférieur. Si on demande au malade de pousser la langue, elle dévie du côté paralysé par prédominance d'action du génio-glosse du côté opposé. La joue est flasque, la commissure buccale est abaissée, le pli naso-labial est effacé, la figure est asymétrique.

B. *Modifications des réflexes*.

Les *réflexes cutanés supérieurs*, *crémastériens*, *abdominaux*, *plantaire en flexion* sont abolis du côté lésé.

Les réflexes tendineux sont exagérés. Il y a *clonus du pied* et *clonus de la rotule*.

Les *réflexes cutanés inférieurs* sont exagérés. Cette exagération se manifeste surtout par le *signe de Babinski* (fig. 351 et 352).

Si la lésion intéresse l'hémisphère gauche il y a hémiplégie droite et, dans ce cas, le centre de Broca peut être atteint, ce qui produit de l'*aphasie*.

Evolution ultérieure de l'hémiplégie :

Elle dépend de la *gravité* des lésions nerveuses.

a) S'il y a *simple compression*, le caillot va se résorber, la compression disparaître. Cette hémiplégie *passagère* est un symptôme de foyer indirect.

b) S'il y a *destruction* de toutes les fibres cortico-spinales dans le



Fig. 353.



Fig. 354.



Fig. 355.

Contracture post-hémiplégique.

bras postérieur de la capsule interne, l'hémiplégie est *durable* et constitue un symptôme de foyer direct.

c) Le plus souvent, la destruction a été *incomplète*, et dans ce cas, la compression cessant, l'hémiplégie peut lentement *rétrocéder*.

Le retour à la motilité normale se manifeste d'abord dans les muscles des racines des membres. Ce retour est presque typique.

Au *membre supérieur* ce retour se fait

dans les muscles *fléchisseurs* : Pectoraux, biceps, brachial antérieur, fléchisseur commun des doigts ;

dans les muscles *rotateurs internes* : Pronateurs.

Au *membre inférieur*

dans les *muscles extenseurs* : Quadriceps crural, triceps sural ;

dans les *rotateurs externes* : Péroniers.

En même temps on voit survenir la *contracture post-hémiplégique*, qui ne se manifeste que dans les muscles qui recouvrent plus ou moins leur motilité volontaire. Elle fait toujours défaut dans les muscles atteints de paralysie complète.

La *contracture post-hémiplégique* amène des *attitudes déterminées* ;

celle des *muscles pectoraux* ramène le bras contre le corps ;

celle du *biceps* et du *brachial antérieur* produit la flexion de l'avant-bras sur le bras ;

celle du *fléchisseur commun* produit la flexion des doigts et du poignet ;

celle du *pronateur* la flexion et la pronation de la main.

Au membre inférieur

celle du *muscle crural* produit l'extension de la jambe ;

celle du *triceps sural* l'extension du pied sur la jambe ;

celle des *muscles péroniers* l'abduction du pied.

Cette contracture en extension du membre inférieur amène un allongement de la jambe et le malade pour marcher relève le bassin et marche en fauchant, c'est-à-dire en décrivant des cercles avec la pointe du pied rasant le sol (fig. 353, 354 et 355).

Résumé des symptômes principaux :

Paralysie flasque au début ;

Contracture dans certains groupes de muscles produisant la paralysie spastique ;

Exagération des réflexes tendineux ;

Exagération des réflexes cutanés inférieurs ;

Abolition des réflexes cutanés supérieurs.

Jamais de réaction de dégénérescence parce que le neurone périphérique est intact.

L'*atrophie* peut survenir à la longue, mais elle est toujours limitée.

Symptômes secondaires :

a) *Douleurs articulaires*, surtout localisées à l'épaule. Elles peuvent être dues à l'immobilité du membre ;

b) *Troubles vaso-moteurs.* Peau froide cyanosée. Parfois œdème localisé à la face dorsale de la main (main potelée ou succulente des hémiplégiques).

Formes cliniques atypiques :

L'hémorrhagie cérébrale n'a pas toujours cette marche caractéristique.

1° L'ictus peut exister *sans paralysie* ;

2° L'ictus peut être suivi d'*hémiplégie transitoire* ;

3° L'ictus peut être suivi de *mort rapide* ;

4° L'ictus peut *faire défaut* et l'hémiplégie s'établit lentement et cela lorsque l'hémorrhagie est lente et progressive.

Le syndrome hémiplégie surviendra donc chaque fois que les

fibres cortico-spinales sont mises hors de service. Il peut résulter des lésions survenant à des endroits variés :

a) dans la *capsule interne ;*

b) dans le *mésencéphale ;*

c) dans le *pont de Varole ;*

d) dans le *bulbe rachidien.*

Les symptômes concomitants permettent de faire le diagnostic de ces différentes hémiplégies.

a) Une lésion de la capsule interne s'accompagne le plus souvent d'*hémianesthésie ;*

b) Dans le mésencéphale, le nerf III est presque toujours atteint. Il y a hémiplégie du côté opposé à la lésion et paralysie dans le domaine de l'oculo-moteur commun du même côté. C'est une paralysie alterne ou *syndrome de Weber ;*

c) Dans le pont de Varole, la lésion des nerfs VI et VII produit la paralysie dans le domaine du facial et de l'oculo-moteur externe du côté de la lésion avec hémiplégie du côté opposé. C'est le syndrome *de Millard-Gubler ;*

d) Dans le bulbe la lésion des fibres du nerf XII a pour conséquence la paralysie de la moitié correspondante de la langue, avec hémiplégie du côté opposé.

Diagnostic.

On doit le faire soit lorsque l'hémiplégie est établie, soit pendant l'ictus apoplectique.

1° Au stade d'*hémiplégie* le diagnostic est facile. Du côté atteint il y a diminution de la motilité volontaire, exagération des réflexes tendineux, exagération des réflexes cutanés inférieurs, abolition des réflexes cutanés supérieurs. Il n'y a pas de réaction de dégénérescence et pas d'atrophie ;

2° Au stade d'*ictus* le diagnostic est plus difficile. On peut confondre :

a) Avec la *syncope.* Le diagnostic est facile parce que dans ce cas il n'y a pas de coma, la face est pâle, exsangue, le pouls est lent et petit et la perte de connaissance est de peu de durée ;

b) Avec l'*attaque d'épilepsie*, ou plutôt avec l'état comateux qui suit la crise épileptique. On se base pour faire le diagnostic sur les antécédents, sur l'âge, l'épilepsie étant plus fréquente dans le jeune âge, sur la morsure de la langue et sur l'absence des symptômes unilatéraux ;

c) Avec des *attaques d'hystérie* sous forme de coma hystérique. On tiendra compte de l'âge, des antécédents. La température est

normale. Il n'y a pas abolition du réflexe pupillaire ni des réflexes tendineux ;

d) Avec le *coma urémique*. Dans ce cas il y a souvent des œdèmes, de la rétinite albuminurique, des symptômes antérieurs d'urémie (convulsions, vomissements). L'examen des urines est un important élément de diagnostic ;

e) Avec le *coma diabétique*. Il ne s'établit pas brusquement. On fera l'examen des urines ;

f) Avec l'*ivresse alcoolique*. Les vomissements décèlent l'odeur d'alcool. Il y a tendance au délire.

Lorsque le diagnostic de lésion cérébrale est établi, il reste à différencier l'*hémorrhagie* du *ramollissement*.

On se basera sur l'âge Avant 40 ans, l'hémorrhagie est rare. Entre 40 et 60 ans, lorsqu'il n'y a ni syphilis ni lésion cardiaque, l'hémorrhagie est plus fréquente que le ramollissement. Entre 60 et 80 ans, l'hémorrhagie est aussi fréquente que le ramollissement. Après 80 ans, elle est rare.

Ce n'est là évidemment qu'une présomption. Nous reviendrons sur ce diagnostic au chapitre du *Ramollissement cérébral*.

Pronostic.

Le pronostic est toujours grave à cause des récidives.

Dans l'état d'*ictus apoplectique*, le pronostic dépend de l'*importance de l'hémorrhagie* et de son *siège*.

On peut juger approximativement de l'importance d'une hémorrhagie cérébrale par la durée du coma. Si celui-ci dure plus de vingt-quatre heures, la vie est en danger.

Les hémorrhagies du tronc cérébral sont beaucoup plus graves que les hémorrhagies se produisant dans la substance cérébrale elle-même, à moins qu'il n'y ait envahissement des cavités ventriculaires.

Au sortir de l'ictus apoplectique, quand les symptômes d'hémiplégie flasque sont nettement prononcés, il s'agira de savoir si on peut espérer une rétrogression des symptômes pouvant conduire vers une guérison plus ou moins complète. La guérison ne peut être obtenue que dans les cas de *compression* des fibres descendantes, or il n'existe aucun symptôme permettant de distinguer une compression des fibres descendantes de leur interruption anatomique.

L'évolution ultérieure peut seule nous renseigner sur le véritable trauma subi par les fibres nerveuses. Si la motilité volontaire revient déjà au bout de quelques jours et si l'amélioration est

progressive, l'hémiplégie est le plus souvent un symptôme de foyer indirect. Elle sera alors transitoire et pourra disparaître plus ou moins complètement

Si au bout de trois ou quatre semaines l'hémiplégie n'a que très légèrement rétrocédé, il est presque certain que les fibres corticales ont été interrompues ; l'hémiplégie, étant alors un symptôme de foyer direct, restera définitive.

Dès que les phénomènes de contracture post-hémiplégique surviennent, il n'y a plus guère d'espoir de voir survenir de l'amélioration.

Traitement.

Pendant le stade d'*ictus apoplectique*, le traitement se borne à peu de chose. Si le malade est tombé à terre, il faut tout d'abord dégager le cou, puis mettre le malade au lit, la tête un peu relevée, dans une chambre bien aérée, loin des bruits de la rue. Il faut s'abstenir de toute tentative pour tirer le malade du coma.

Une pratique généralement suivie consiste dans l'application de glace sur la tête et une soustraction sanguine soit par saignée pratiquée au pli du coude, soit par une application de sangsues au niveau d'une apophyse mastoïde. L'application de glace sur la tête ne peut nuire en aucune façon. Elle calme le malade, on peut donc y recourir. Quant aux émissions sanguines on ne peut y avoir recours qu'avec beaucoup de prudence. En cas d'hémorrhagie cérébrale, une saignée serait indiquée pour diminuer la tension sanguine dans la boite cranienne, mais elle serait contre-indiquée en cas de ramollissement. Or, le diagnostic différentiel entre l'hémorrhagie cérébrale et le ramollissement est généralement impossible. Pour savoir si une soustraction sanguine est indiquée on doit se baser exclusivement sur l'état du cœur. Chez un individu vigoureux, la face injectée, le pouls dur et lent, les fortes pulsations de la carotide indiquent une tension sanguine exagérée ; dans ce cas il y a espoir, si le coma dure longtemps, de diminuer l'importance de l'hémorrhagie en abaissant la tension sanguine dès le début de l'attaque.

Dans les cas contraires il vaut mieux s'abstenir et laisser le malade tranquille. Toute l'intervention du médecin consistera à favoriser les fonctions viscérales, à éviter la constipation et à recourir de bonne heure au catéthérisme en cas de rétention urinaire : il aura de plus à surveiller le cœur, à le soutenir en cas de défaillance, à entretenir la nutrition et à éviter le décubitus.

Contre la lésion artérielle elle-même il n'y a rien à faire.

Quand le malade est sorti de l'ictus apoplectique et qu'il y a

soupçon de syphilis on peut recourir au traitement spécifique : l'iodure et le traitement mercuriel.

Lorsque l'*hémiplégie* est définitivement établie, soit environ trois ou quatre semaines après l'ictus, il est d'usage d'instituer un traitement contre la paralysie elle-même ; mais ce traitement ne peut avoir qu'un effet suggestif, la paralysie est en effet la conséquence physiologique de la lésion cérébrale, cette lésion étant définitive il doit en être de même de ses conséquences. On conseille généralement l'électricité. On peut y recourir. On recommande soit la galvanisation de la tête par un courant faible pendant deux ou trois minutes tous les jours, soit la faradisation des muscles. Quand on recourt au courant faradique il faut bien prendre soin de ne pas électriser les muscles qui ont une tendance à la contracture, sinon, on favoriserait cette dernière. Il vaut donc mieux électriser leurs antagonistes, c'est-à-dire les extenseurs et les rotateurs externes au membre supérieur, les fléchisseurs et les rotateurs internes au membre inférieur.

Pour prévenir la contracture et les douleurs articulaires il faut recourir aux mouvements passifs et au massage des muscles.

Comme médication interne on conseille l'iodure.

En cas de contracture, le malade trouvera du soulagement dans les bains chauds salés.

On a préconisé, dans ces derniers temps, dans le but de diminuer la contracture, la radicotomie postérieure qui donne des résultats incontestables dans la paraplégie spastique. Mais cette intervention n'est pas à conseiller et cela parce que le mécanisme de la contracture n'est pas le même dans les deux états pathologiques. Nous avons vu, en étudiant la paraplégie spastique, que l'interruption bilatérale des fibres cortico-spinales pendant leur trajet médullaire entraîne les mêmes symptômes cliniques que ceux que l'on voit survenir dans l'hémiplégie avec cette double différence : 1° que dans la paraplégie la motilité volontaire persiste, mais ne peut se manifester à cause de l'hypertonicité des muscles, tandis que dans l'hémiplégie la motilité volontaire est abolie ;

2° dans la paraplégie, la contracture est le phénomène initial, elle est primitive et entraîne à sa suite la paralysie. Elle intéresse tous les muscles. Il n'y a paralysie que pour autant que la contracture s'oppose à l'exercice de motilité volontaire. Dans l'hémiplégie la paralysie est le phénomène initial. Elle peut persister indéfiniment sans apparence de contracture. Si la contracture survient elle est toujours un phénomène secondaire, n'intéressant que les muscles qui ont récupéré un certain degré de motilité

volontaire. Il n'y a contracture que pour autant qu'il y a eu retour de la motilité volontaire.

Ces différences dans la pathogénie de la contracture dans l'hémiplégie et dans la paraplégie doivent être attribuées à ce fait que, dans la paraplégie, il n'y a interruption que de la voie motrice principale, de telle sorte que le cerveau continue à

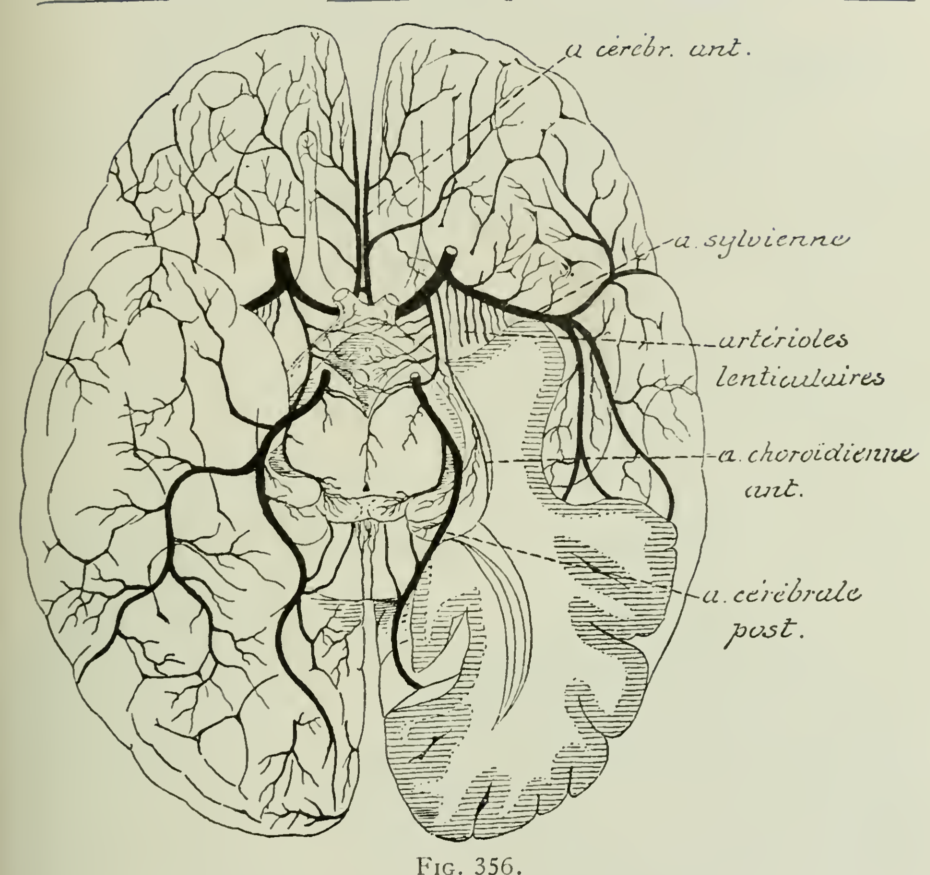


Fig. 356.

Les artères de la base du cerveau (d'après Duret).

exercer son influence sur la moelle et sur les muscles par la voie motrice secondaire, tandis que dans l'hémiplégie il y a à la fois interruption de la voie motrice principale et de la voie motrice secondaire de telle sorte que, au début, du moins, le cerveau est sans connexion aucune avec la moelle épinière. Dans la paraplégie il n'y a donc pas de paralysie véritable, mais l'exercice de la motilité volontaire est contrecarré par l'*hypertonicité des muscles*. On comprend que dans ces conditions toute intervention capable de diminuer la contracture favorisera l'exercice des mouvements volontaires. Dans l'hémiplégie il y a avant tout *paralysie*, cette paralysie est complète dans certains groupes de muscles, elle est

incomplète dans, d'autres précisément ceux qui sont envahis par la contracture. En coupant les racines postérieures on pourra diminuer cette dernière, on ne fera pas revenir une connexion corticale qui n'existe plus. Il vaut donc mieux ne pas recourir à la radicotomie postérieure.

Le ramollissement cérébral.

Définition.

C'est une lésion cérébrale consécutive à l'*oblitération* brusque ou lente d'une ou de plusieurs branches artérielles du cerveau. Cette oblitération produit d'abord l'anémie du territoire cérébral correspondant, puis la mortification et le ramollissement.

Anatomie pathologique.

Il importe de se rappeler la disposition des artères du cerveau.

Les deux carotides internes, avant de se diviser, sont situées dans l'angle externe du chiasma optique.

Leurs deux branches de terminaison sont l'*artère cérébrale antérieure* et l'*artère cérébrale moyenne.*

Du *tronc basilaire* formé par la réunion des deux artères vertébrales naissent les *artères cérébrales postérieures*. Celles-ci communiquent de chaque côté avec l'artère cérébrale moyenne par la branche communicante postérieure.

En avant, les deux cérébrales antérieures sont unies par la communicante antérieure. L'ensemble forme un cercle artériel complet, le *cercle artériel de Willis* (fig. 356).

Les artères qui en naissent vont se ramifier dans la pie-mère. Elles s'anastomosent encore, il est vrai, aux confins du territoire cérébral, mais ces anastomoses sont insuffisantes. Cependant, dans certains cas d'obstruction très lente, la compensation peut s'établir.

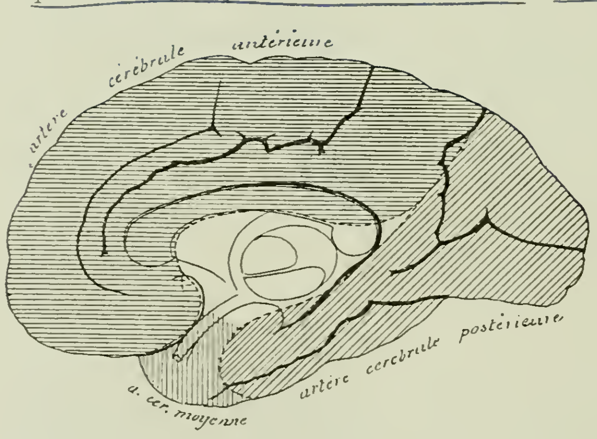


FIG. 357.
Face interne de l'hémisphère cérébral droit montrant les territoires vasculaires des trois artères cérébrales.

Conséquences de l'oblitération artérielle.

1° L'*artère cérébrale antérieure* porte le sang à toute la face interne

de l'hémisphère correspondant depuis le pôle frontal jusqu'à la fissure perpendiculaire interne ainsi qu'à la face supérieure du

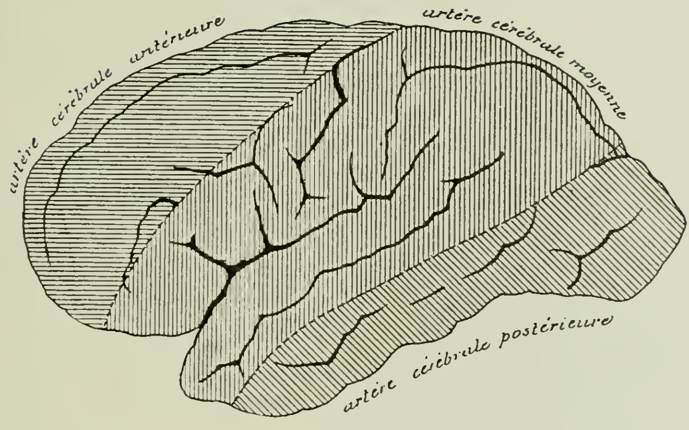


Fig. 358.

Face externe de l'hémisphère cérébral gauche.

corps calleux ; à une partie de la face convexe de l'hémisphère : les circonvolutions frontales supérieure et moyenne et le tiers supérieur de la circonvolution centrale antérieure et à la partie interne de la face inférieure du lobe frontal depuis la fissure médiane jusqu'au sillon crucial (fig. 357 à 360).

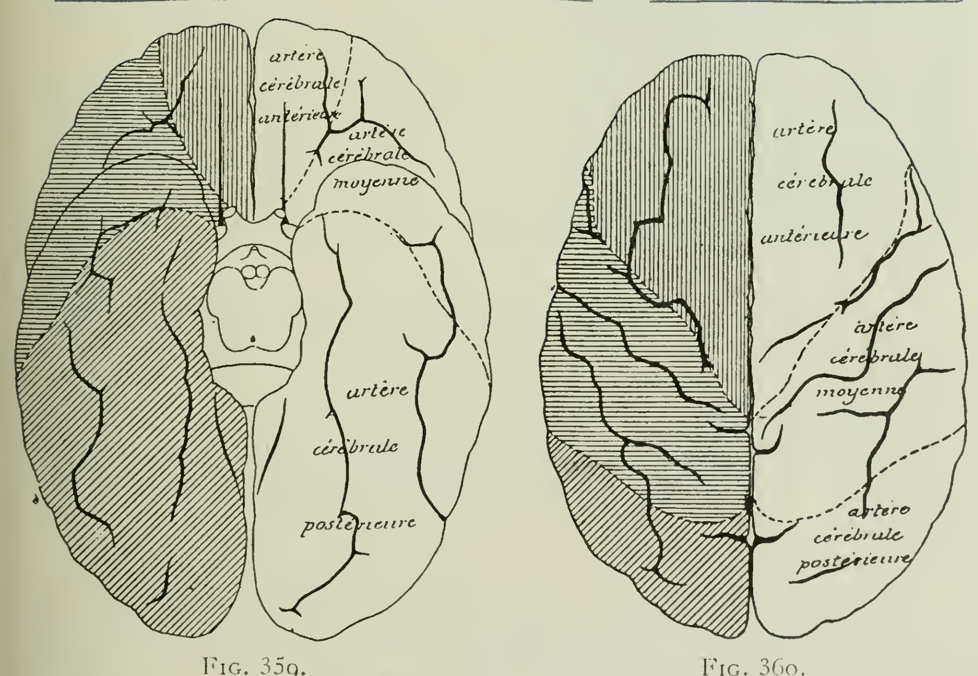


Fig. 359.

Face inférieure du cerveau terminal.

Fig. 360.

Face supérieure du cerveau terminal.

Cette partie du cerveau sert très probablement aux fonctions

intellectuelles. Il y a donc peu de symptômes, le déficit intellectuel étant très difficile à apprécier ;

2° L'*artère cérébrale postérieure* se distribue au lobe occipital. Là se trouve la sphère visuelle dont la destruction amène l'hémianopsie ;

3° L'*artère cérébrale moyenne* se ramifie dans la fissure de Sylvius et par là

a) dans les deux circonvolutions temporales supérieures où siège dans l'hémisphère droit la *sphère auditive,* dans l'hémisphère gauche la *sphère auditive* et le *centre des images auditives* ou centre de la surdité verbale. Immédiatement en arrière de ce dernier est le pli courbe, *centre des images visuelles* (fig. 361);

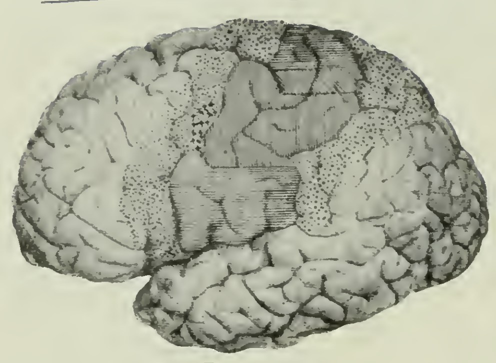


FIG. 361.

Les centres de projection et les centres psychiques à la face externe de l'hémisphère gauche.

b) dans la circonvolution frontale inférieure où se trouve à gauche le *centre de Broca* ou centre du langage articulé ;

c) dans la circonvolution centrale antérieure, *zone motrice corticale* ;

d) dans la circonvolution centrale postérieure et pariétale, siège de la *sphère tactile.*

Donc si l'oblitération se produit à droite, elle peut avoir comme symptômes de l'hémiplégie gauche, de l'hémianesthésie, mais pas de troubles aphasiques.

Si la lésion siège à gauche elle peut produire de l'aphasie totale, ou bien de l'aphasie motrice ou sensitive.

Étiologie.

L'*oblitération artérielle* peut être due à une *embolie* ou à la *thrombose*. L'embolie en est la cause la plus fréquente.

A. *L'embolie :*

Elle peut provenir : 1° du *cœur gauche* et être une complication de l'endocardite chronique avec lésions valvulaires. Elle est surtout fréquente dans le jeune âge ou l'âge mûr ;

2° D'une *plaque athéromateuse* qui s'est développée dans l'aorte ou dans l'un des grands vaisseaux, plaque due elle-même à l'artério-sclérose, sénile, alcoolique, syphilitique ;

3° Des *veines pulmonaires* en cas de gangrène ou d'abcès pulmonaires ;

4° Il y a parfois embolie *graisseuse* à la suite de fracture des os longs.

L'embolie est plus fréquente à gauche qu'à droite et cela à cause de la disposition des troncs artériels. Le tronc artériel brachio-céphalique fait une coudure avec l'aorte, tandis que la carotide et la sous-clavière gauches s'offrent directement au courant sanguin.

Si l'embolus passe dans la carotide, il arrive à la base du cerveau. La cérébrale antérieure se présente à angle droit, tandis que le passage est direct vers l'artère sylvienne. C'est dans celle-ci qu'il s'engage. Il y rencontre les artères des ganglions de la base où il pénètre rarement parce qu'elles forment un angle droit, et il va se loger dans une des artères de l'écorce.

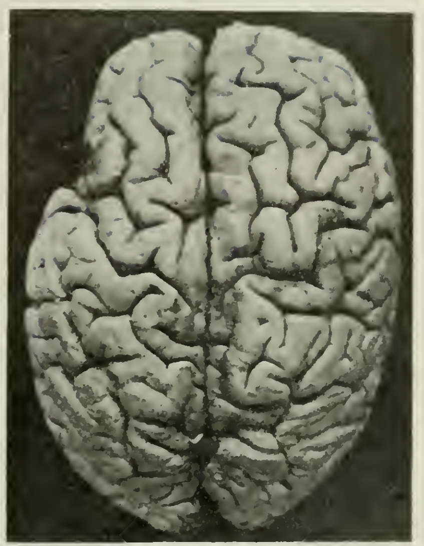


Fig. 362.
Atrophie considérable du lobe frontal gauche.

Si l'embolus pénètre dans la sous-clavière, il peut rejoindre le cerveau par l'artère vertébrale.

Un embolus volumineux peut oblitérer une artère cérébrale et produire un ramollissement étendu, un petit embolus va se loger dans une branche corticale amenant un ramollissement limité (fig. 362 à 365).

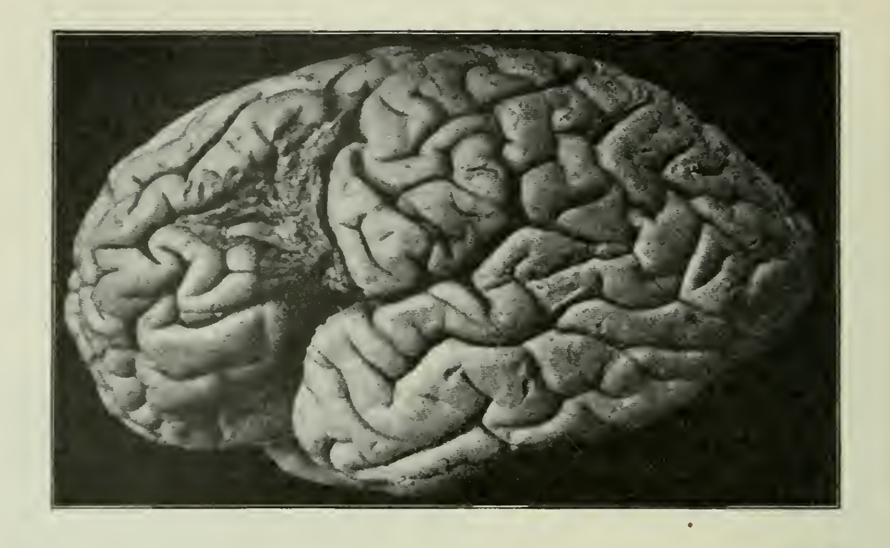
En appliquant ces données à l'*artère sylvienne* gauche on voit qu'une embolie volumineuse aura pour conséquence le ramollissement des ganglions gris de la base, de la capsule interne et de presque toute la surface externe du cerveau, à l'exception des deux lobes frontaux supérieurs et du lobe occipital.

Il y aura donc : *hémiplégie droite ;*
hémianesthésie droite ;
aphasie totale.

Si l'embolie est petite, elle pénètre plus loin dans une artère terminale

a) Dans l'artère qui se rend au pied de la troisième circonvolution frontale, elle produit l'*aphasie motrice ;*

b) Dans la branche qui se rend au tiers postérieur de la circonvolution temporale supérieure, elle produit la *surdité verbale ;*



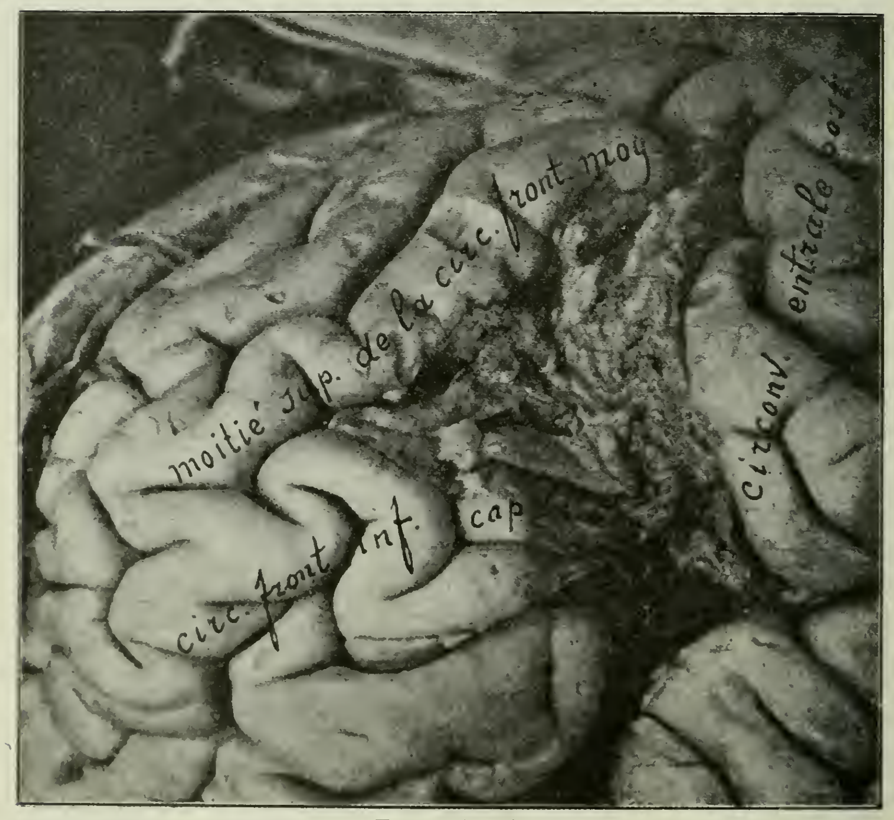


Fig. 363 et 364.

Ramollissement par oblitération brusque de trois petites branches de l'artere sylvienne gauche ayant entraîné de l'aphasie, de l'agraphie et de la parésie faciale et brachiale.

c) Dans la branche du pli courbe, *la cécité verbale ;*

d) Dans la branche qui se rend à la circonvolution centrale antérieure, des *monoplégies ;*

e) Dans la branche de la circonvolution centrale postérieure, la *stério-agnosie.*

Le plus souvent les embolies sont petites et le ramollissement est limité. Cette lésion limitée distingue le ramollissement de l'hémorrhagie. Le premier accident produit le plus souvent une monoplégie sans hémianesthésie, le second s'accompagne presque toujours d'hémiplégie, souvent d'hémianesthésie.

B. *La thrombose.*

Elle est la conséquence de l'*artério-sclérose* d'origine sénile ou alcoolique ou encore elle survient à la suite d'*endartérite syphilitique.* Au contraire de l'embolie elle est surtout fréquente chez les vieillards.

Elle intéresse aussi bien l'hémisphère droit que l'hémisphère gauche et survient de préférence dans les artères de la base. Le ramollissement qui en est la conséquence est presque toujours étendu. Alors que dans l'embolie l'oblitération est brusque, la thrombose est lente et progressive. Il y a d'abord anémie dans le territoire de l'artère oblitérée, puis, au bout de quelques jours, ramollissement. Les parties ramollies peuvent persister comme telles indéfiniment sous forme de plaques jaunes, ou se liquéfier et former des kystes.



Fig. 365.

Artère sylvienne gauche.
L'oblitération s'est produite avant la division du petit tronc artériel en trois branches.

Symptômes.

Il y a des symptômes *transitoires* dus à la lésion artérielle et des symptômes *définitifs* dus à la lésion cérébrale.

1° *Symptômes transitoires.* Ils varient d'après la rapidité de l'oblitération et l'importance de l'artère intéressée.

A. En cas *d'embolie* l'oblitération est rapide et brusque. Si une grosse artère est entreprise, la perturbation profonde des fonctions

de l'hémisphère lésé se traduit au dehors par l'*ictus apoplectique*. Cet ictus ressemble à celui de l'hémorrhagie cérébrale mais s'en distingue par les caractères suivants :

a) Le coma est moins profond et moins prolongé ;

b) Il y a absence de ralentissement du pouls ;

c) Il y a absence d'abaissement de la température ;

d) Au bout de dix à douze heures on voit survenir un état fébrile modéré correspondant au travail de ramollissement et pouvant durer plusieurs jours ;

e) Il y a souvent des convulsions épileptiformes par excitation de l'écorce.

Lorsque l'oblitération intéresse une petite artère, l'ictus peut faire défaut, les symptômes définitifs de lésion cérébrale peuvent survenir d'emblée accompagnés ou précédés pendant quelques heures de maux de tête et de vertige.

B. En cas de *thrombose* l'oblitération est lente. Il n'y a par conséquent pas d'ictus, mais pendant des jours, des semaines ou des mois, le malade se plaint de vertiges, de maux de tête, de diminution de la mémoire et de l'intelligence.

Ces manifestations sont dues à l'état athéromateux des artères.

Les symptômes définitifs ou symptômes de foyer s'installent progressivement. Ils varient d'après l'artère intéressée.

a) L'oblitération de l'*artère cérébrale antérieure* n'amène aucun symptôme appréciable ;

b) L'oblitération de l'*artère cérébrale postérieure* se manifeste par de l'*hémianopsie*. Si la lésion est bilatérale il y a cécité complète ;

c) L'oblitération de l'*artère cérébrale moyenne* produit de l'*hémiplégie* et de l'*hémianesthésie*. Lorsque la lésion siège à gauche il y aura en outre des troubles aphasiques ;

d) L'oblitération de *branches collatérales* produit des lésions plus limitées : *monoplégie*, *aphasie motrice*, *cécité* ou *surdité verbale*, etc.

L'apparition de ces symptômes est lente et progressive. Les prodromes sont souvent suivis d'hémiparésie plus ou moins étendue, variable dans son intensité et conduisant par étapes à l'hémiplégie.

Paralysie pseudo-bulbaire.

C'est dans ces cas que l'on peut voir survenir la *paralysie pseudo-bulbaire* due à une embolie ou à une thrombose bilatérale des centres corticaux qui commandent dans le bulbe aux neurones périphériques formant les nerfs V, VII, X et XII.

Elle se distingue de la paralysie labio-glosso-laryngée par les caractères suivants :

1° La paralysie pseudo-bulbaire survient de préférence aux âges extrêmes. La paralysie bulbaire est une affection de l'âge adulte ;

2° Il y a presque toujours d'autres symptômes de lésion cérébrale : perte de mémoire, diminution d'intelligence, rire et pleurer spasmodiques. Il y a très souvent aussi des symptômes d'hémiplégie ;

3° Il y a souvent au début, un, deux ou plusieurs petits ictus apoplectiques (hémorrhagie ou embolie) ;

4° Il n'y a ni atrophie, ni réaction de dégénérescence, ni contractions fibrillaires.

L'articulation des mots est très défectueuse comme chez les bulbaires vrais. La voix est sourde et saccadée.

Diagnostic.

I. Lorsqu'il y a *ictus*, il doit se faire entre l'*hémorrhagie* et le *ramollissement*. Ce diagnostic est souvent difficile.

Ce qui plaide en faveur d'un ramollissement, c'est l'existence d'une lésion valvulaire, le jeune âge, l'artério-sclérose, l'état du cœur, la pâleur de la face. Il n'y a pas d'abaissement de la température, pas de ralentissement du pouls.

II. Lorsque la paralysie s'installe *sans ictus*, le diagnostic est à faire entre l'*embolie* et la *thrombose*.

a) L'*embolie* produit le plus souvent une lésion corticale limitée. Elle survient dans le jeune âge, à la suite d'une lésion valvulaire. La paralysie est brusque sans prodromes ;

b) La *thrombose* produit une lésion basale étendue, survient à un âge avancé chez des sujets alcooliques ou syphilitiques. L'hémiplégie est graduelle, précédée d'une longue période de troubles prodromiques. Le diagnostic différentiel avec la tumeur cérébrale est souvent très difficile. On recherchera les symptômes généraux de celle-ci.

Pronostic.

Le pronostic *quoad vitam* est meilleur que dans l'hémorrhagie, excepté lorsque l'embolie provient d'une endocardite ulcéreuse.

Le pronostic dépend encore de l'étendue de la lésion et de l'artère intéressée. Les récidives sont toujours à craindre.

Traitement.

Il est le même que celui de l'hémorrhagie cérébrale, à part quelques particularités :

1° On ne peut jamais pratiquer de saignée ;

2° Si le cœur est faible, on peut lui donner des excitants : vin, alcool, éther, caféine, etc. ;

3° Lorsqu'on soupçonne la syphilis, faire le traitement spécifique ;

4° En cas d'hémiplégie persistante, on peut électriser le côté paralysé mais jamais les muscles où apparait la contracture.

Il est bon de conseiller les mouvements passifs et les bains ;

5° Comme traitement médicamenteux, donner de l'iodure de potassium.

Les tumeurs cérébrales.

On comprend sous le nom de *tumeurs cérébrales*, non seulement les néoplasmes de la substance cérébrale proprement dite, mais encore ceux des méninges et même ceux des parois de la boîte cranienne, en un mot toutes les tumeurs intracraniennes, quelle que soit leur origine, qui peuvent faire sentir leurs effets sur la substance cérébrale, d'une façon directe ou d'une façon indirecte. L'expression de tumeur est d'ailleurs prise dans son sens le plus large et s'applique même aux *kystes* et aux *anévrysmes* artériels, à l'exclusion toutefois des abcès.

On divise généralement les tumeurs cérébrales en *tumeurs vraies*, *tumeurs infectieuses, kystes* et *anévrysmes.*

Les tumeurs vraies les plus communes sont le *gliome* et le *sarcome* ; le *carcinome* et le *fibrome* sont plus rares. Les tumeurs infectieuses les plus fréquentes sont le *tubercule* et le *syphilome.* Les tumeurs kystiques sont ou parasitaires ou non parasitaires. Les anévrysmes les plus importants pouvant simuler une tumeur intracranienne sont ceux qui intéressent le tronc basilaire.

Parmi toutes ces tumeurs, une seulement est de provenance exclusivement nerveuse, c'est le *gliome.* Les autres envahissent secondairement la substance cérébrale ou bien naissent dans la substance cérébrale elle-même tout en trouvant leur point de départ dans le tissu mésodermique : tissu conjonctif des méninges, des vaisseaux sanguins, de la toile choroïdienne et des plexus choroïdes.

Le *gliome* est formé exclusivement d'éléments de neuroglie. Le volume et le siège sont variables. La tumeur est généralement unique. Elle prend son point de départ le plus souvent dans l'écorce grise ou dans les ganglions gris de la base, quelquefois dans la substance blanche des hémisphères cérébraux ou cérébelleux.

Le gliome se caractérise :

par un *développement excessivement lent :* les éléments neurogliques qui le constituent s'insinuent entre les éléments nerveux plutôt que

de les refouler ou de les détruire. Il résulte de là que la tumeur n'a pas de limites précises, elle fait corps commun, en effet, avec la substance cérébrale voisine et cela parce que, aux confins du gliome, les éléments qui le constituent se continuent directement avec les éléments neurogliques normaux des parties saines voisines. Le gliome forme une tumeur molle, très vasculaire. Elle est fréquemment le siège d'hémorrhagies plus ou moins abondantes.

Le *sarcome* prend son point de départ dans le tissu conjonctif des méninges ou du périoste interne des os. Quelquefois il provient des os eux-mêmes (ostéosarcome). Dans de rares cas il naît dans la profondeur des hémisphères cérébraux, probablement du tissu conjonctif périvasculaire.



Fig. 366.
« Mélanosarcomatose ».

Le *sarcome primitif* forme généralement une tumeur unique à développement rapide. C'est une tumeur de forme sphérique, de consistance molle et de volume variable siégeant de préférence à la base du cerveau. Née des méninges ou des os, elle peut en se développant comprimer simplement la substance cérébrale. Cette compression détermine alors, dans les parties intéressées, de l'anémie bientôt suivie de ramollissement. La tumeur peut aussi envahir secondairement la substance cérébrale, ou se développer directement et primitivement dans cette dernière. Elle présente des limites précises, étant généralement séparée des parties voisines par une zone de ramollissement.

Le *sarcome secondaire* ou métastasique est généralement multiple. Nous avons eu l'occasion d'observer un cas de mélanosarcome où tout le cerveau était en quelque sorte criblé de tumeurs noirâtres (fig. 366).

Le *carcinome* est toujours une tumeur secondaire transmise au cerveau par voie sanguine. C'est une tumeur molle, vascularisée,

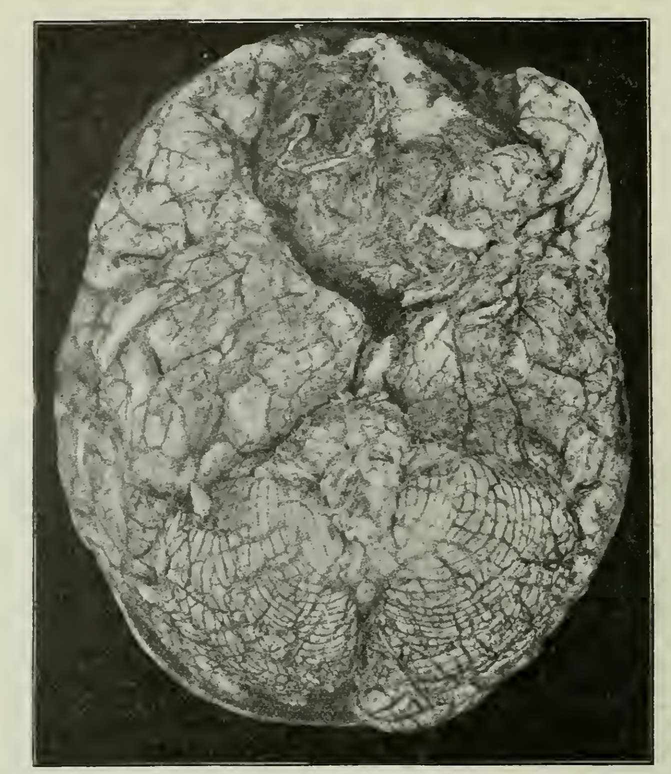


Fig. 367.

Fig. 368.

Tumeur fibreuse ayant pris naissance dans le périoste de la voûte orbitaire droite et ayant comprimé les deux lobes frontaux sans se manifester par des symptômes cliniques.

se développant aux dépens de la dure-mère, des toiles choroïdiennes ou des plexus choroïdes. Elle a son siège de prédilection dans les cavités ventriculaires d'où elle refoule l'épendyme pour envahir la substance cérébrale, où elle exerce plus que tout autre une action destructive. C'est une tumeur relativement rare.

Le *fibrome* est également une tumeur cérébrale rare. Elle trouve son point de départ soit dans le périoste interne des os, soit dans le tissu conjonctif des nerfs. Nous avons eu l'occasion de voir une tumeur volumineuse dépendant du périoste de la voûte de l'orbite (fig. 367 et 368). Une forme particulière de fibrome est celle qui

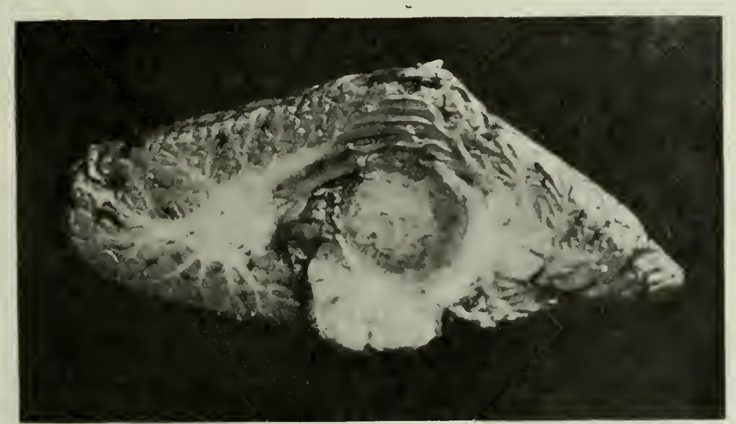


Fig. 369.
« Tuberculome dans la zone du quatrième ventricule » (cliché du prof. Nelis).

trouve son point de départ dans le tissu conjonctif du nerf acoustique et qui, se développant au niveau de l'endroit où le pédoncule cérébelleux moyen s'enfonce dans l'hémisphère cérébelleux, porte encore le nom de *tumeur de l'angle pontocérébelleux*.

Le *tuberculome* est la plus fréquente des tumeurs cérébrales, au moins dans le jeune âge. Il est solitaire dans environ un tiers des cas. Il trouve son point de départ dans les méninges ou dans le cerveau lui-même. Le plus souvent il est multiple, chaque tuberculome formant une petite tumeur de la grosseur d'une fève. Le siège est variable. On le trouve de préférence aux endroits très vascularisés : la protubérance, le cervelet, l'espace interpédonculaire, la couche corticale le long de la fissure de Sylvius. Il est formé de tissu conjonctif jeune, peu vascularisé, avec tendances à la caséification et se trouve toujours nettement séparé des parties voisines (fig. 369).

Le *syphilome* ou la *gomme* provient généralement des méninges. Il peut naitre aussi dans la profondeur du cerveau, il forme alors une tumeur conjonctive de coloration jaunâtre, petite, peu vascu-

larisée, ayant une tendance à la caséification dans sa partie centrale. Les gommes qui ont leur point de départ dans les méninges

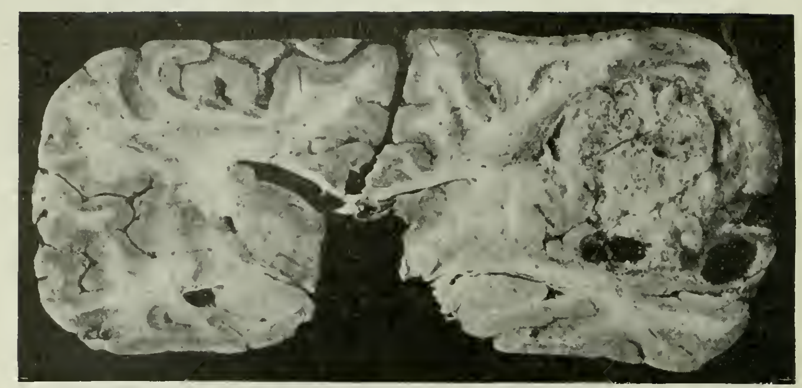


Fig. 370.

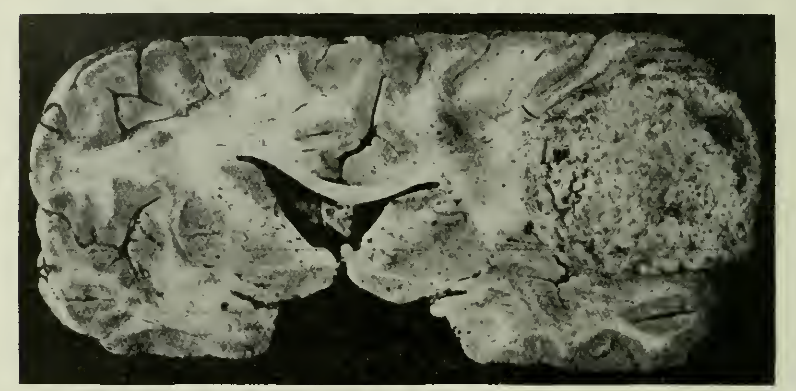


Fig. 371.

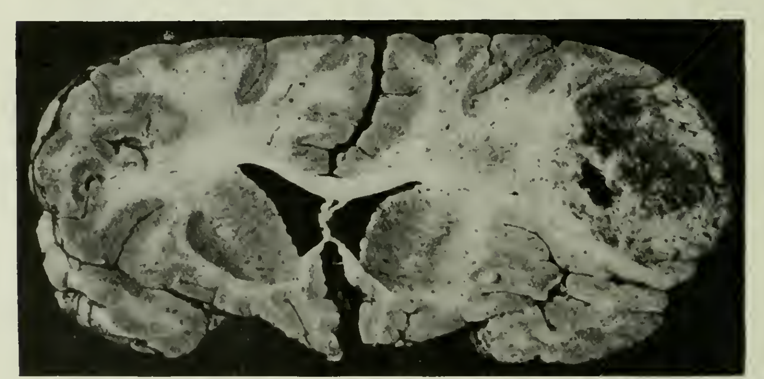


Fig. 372.

« Syphilome de la zone frontale et pariétale gauches » (clichés du prof. Nélis).

existent de préférence à la base, dans la région du chiasma optique, où elles peuvent englober soit les nerfs optiques, soit les nerfs moteurs oculaires (fig. 370 à 372).

Les *tumeurs kystiques* peuvent être dues à des parasites, cysticerques et échinocoques. Dans ce cas, elles sont généralement petites et multiples et peuvent exister sans symptômes cliniques appréciables.

Elles peuvent aussi être le reliquat d'une ancienne hémorrhagie ou d'un ramollissement et passer inaperçues au point de vue clinique. Elles peuvent accompagner les autres tumeurs cérébrales ou être le reliquat de la dégénérescence kystique de ces dernières. Elles peuvent exister pour leur compte sans que l'on connaisse la cause qui les a produites. Elles ont alors une marche envahissante, se développant sans cause apparente dans la pie-mère et l'arachnoïde, d'où elles compriment la masse cérébrale voisine. Quelques auteurs pensent que certaines au moins de ces poches kystiques peuvent être produites par une accumulation anormale de liquide encéphalo-rachidien dans l'un ou l'autre espace sous-arachnoïdien. Ils parlent alors de *méningite séreuse chronique circonscrite.*

Etiologie.

Pour la plupart des tumeurs, l'étiologie est inconnue. Dans certaines circonstances on tend à incriminer le traumatisme, surtout pour les gliomes et les sarcomes, mais l'influence du traumatisme sur l'éclosion des tumeurs cérébrales est loin d'être prouvée.

Symptomatologie.

Les tumeurs cérébrales agissent sur le tissu nerveux par *compression générale* et par *compression locale* produisant ainsi deux grands groupes de symptômes :

1° des *symptômes généraux* caractéristiques de l'existence d'une tumeur en un endroit quelconque de la boite cranienne et

2° des *symptômes locaux* ou de foyer, permettant de faire un diagnostic de siège.

Les *symptômes généraux* sont dus à l'augmentation de volume de la masse intra-cranienne entrainant une compression de toute la masse cérébrale. Celle-ci se manifeste :

1° par un aplatissement des circonvolutions et la disparition plus ou moins nette des sillons qui les séparent;

2° par des troubles de la circulation veineuse entrainant des congestions passives, des œdèmes et des hémorrhagies ;

3° par une tension plus forte de la dure-mère avec absence du battement cérébral, quelquefois même par un amincissement de la dure-mère ;

4° par son action sur le liquide encéphalo-rachidien, qui peut

être chassé hors de la boîte cranienne dans le confluent médullaire de la cavité rachidienne. Le plus souvent cependant le liquide s'amasse dans les cavités ventriculaires par suite d'un obstacle mécanique apporté à son écoulement vers la cavité rachidienne, comme cela s'observe dans les tumeurs du cervelet comprimant le quatrième ventricule et les tumeurs des tubercules quadrijumeaux oblitérant l'aqueduc de Sylvius; ou bien par compression de la veine de Galien dans le cas de tumeur du ver supérieur du cervelet entraînant de la stase veineuse dans les ganglions de la base. Cette accumulation de liquide dans les cavités ventriculaires produit de l'*hydrocéphalie interne* plus ou moins intense.

Les symptômes généraux seront surtout prononcés pour les tumeurs à développement rapide, sarcome, carcinome, ainsi que pour les tumeurs occupant les fosses occipitales inférieures : tumeurs du cervelet et du plexus choroïde du quatrième ventricule. Ils seront moins accusés pour les tumeurs à développement lent, telles que les gliomes et les fibromes, qui peuvent exister de longues années sans se traduire par des symptômes cliniques suffisants pour pouvoir en faire le diagnostic.

Les *symptômes locaux* sont dus à l'irritation ou à la destruction de la substance cérébrale se trouvant dans le voisinage immédiat du néoplasme.

1° *Symptômes généraux* permettant de faire le diagnostic de tumeur intracranienne.

Les symptômes généraux les plus importants sont : la *céphalée*, les *vomissements*, la *papille de stase*, le *ralentissement du pouls*, la *diminution des facultés intellectuelles*, le *vertige* et les *convulsions*.

La *céphalalgie* est le symptôme le plus fréquent. Elle est d'ordinaire continue avec des périodes d'exacerbation intense, plus rarement avec des périodes d'apaisement et de calme. C'est une douleur intense arrachant des cris au malade et s'exagérant par les efforts, la toux, l'éternuement, le changement de position, etc. Elle résiste à toute médication. La douleur est tantôt diffuse, tantôt localisée. Si le siège est constant et si la percussion du crâne à ce niveau la provoque ou l'exagère, elle peut être utilisée comme symptôme de foyer dans le diagnostic de siège.

Les *vomissements*, tout en n'étant pas constants, sont cependant fréquents. Ils ont généralement le caractère cérébral, c'est-à-dire qu'ils se produisent avec une facilité extraordinaire, sans effort apparent, souvent au moment de l'exacerbation de la céphalalgie, tantôt au moment des repas, tantôt sans rapport aucun avec ces derniers.

L'*œdème de la papille* ou *papille de stase* se produit dans 70 à 80 p. c. des cas environ. C'est un effet purement mécanique de la compression intracranienne : l'augmentation de tension du liquide encéphalo-rachidien distend la gaine conjonctive du nerf optique et comprime ainsi circulairement le nerf en même temps que la veine. Si la pression est de courte durée, la papille de stase, reconnaissable à l'ophtalmoscope, peut disparaître sans laisser de symptômes subjectifs.

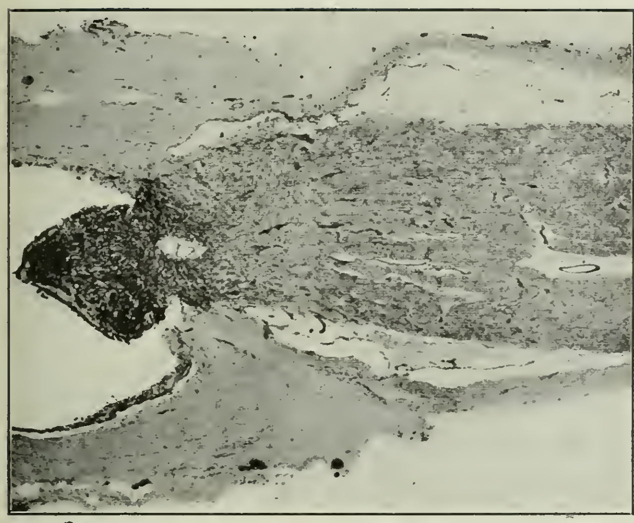


Fig. 373.
Papille de stase et dilatation de la gaine du nerf optique dans un cas de tumeur cérébrale.

Le plus souvent, toutefois, les malades se plaignent de troubles momentanés de la vue, sensation d'un voile à travers lequel ils aperçoivent les objets, quelquefois cécité brusque et transitoire. Si la papillite dure longtemps, la compression du nerf optique entraîne l'atrophie d'un nombre plus ou moins considérable de fibres : tantôt des fibres périphériques amenant un rétrécissement concentrique du champ visuel, tantôt les fibres centrales donnant naissance à un scotome. Cette compression des nerfs optiques peut aller jusqu'à la cécité complète.

La papille de stase est d'ordinaire bilatérale, preuve qu'elle ne peut être considérée comme un symptôme de foyer, mais bien comme un symptôme de compression intracranienne.

Ces trois symptômes : céphalée tenace, vomissements et papille de stase, forment, en quelque sorte, la triade symptomatique caractéristique de l'existence d'une tumeur intracranienne. Ces symptômes ne sont toutefois pas constants. Ils ne sont pas indispen-

sables pour qu'une tumeur puisse exister. Quand ils surviennent, l'existence d'une tumeur cérébrale est presque indiscutable.

Ils peuvent toutefois faire défaut non seulement dans les cas où la tumeur est peu volumineuse, mais même quand la tumeur atteint un volume considérable, comme dans le cas de tumeur ayant comprimé les deux lobes orbitaires que nous avons reproduit. Tout dépend ici du siège de la tumeur et de la rapidité de son développement.

Ce sont surtout les tumeurs à évolution rapide et les tumeurs occupant les fosses occipitales inférieures qui s'accompagnent de la triade symptomatique dont il est question. Quant aux tumeurs à évolution lente : les ostéosarcomes, les fibromes et surtout les gliomes, elles peuvent exister des années sans se traduire au dehors par des symptômes cliniques.

Comme symptômes généraux moins importants on observe encore :

Le *ralentissement du pouls*, symptôme fréquent et d'une assez grande importance que nous avons déjà vu apparaître dans l'hémorrhagie cérébrale. Il est le plus souvent la manifestation clinique d'une augmentation de la tension intracranienne. Il est alors un symptôme assez tardif. Quelquefois il est la conséquence directe de l'irritation du nerf vague ou de son noyau d'origine, surtout en cas de tumeur de la moelle allongée; dans ces conditions il peut être un symptôme précoce.

Le *vertige* ou même un état vertigineux plus ou moins intense est moins constant. Il s'observe surtout dans les tumeurs des fosses occipitales inférieures intéressant le cervelet ou le nerf vestibulaire. Il est accompagné quelquefois de diplopie due à la paralysie de l'un ou l'autre des muscles extrinsèques des globes oculaires.

L'*affaiblissement des facultés intellectuelles*, un état de somnolence plus ou moins prononcé, un changement dans le caractère accompagnent souvent les tumeurs du lobe frontal, de préférence dans l'hémisphère droit.

Les *convulsions* éclatent d'ordinaire inopinément, sans cause appréciable, ce sont des convulsions généralisées ayant tous les caractères de l'épilepsie vraie.

2° *Symptômes locaux* ou *symptômes de foyer* permettant de faire un diagnostic de siège.

Les symptômes de foyer peuvent totalement faire défaut, de telle sorte que, si les symptômes généraux existent, le seul diagnostic possible est celui de tumeur cérébrale. C'est ce qui survient, pour les tumeurs du cerveau proprement dit, quand la tumeur se

développe dans ce qu'on appelle les *zones silencieuses* du cerveau, c'est-à-dire les diverses parties du cerveau dépourvues de projection directe au dehors : le lobe frontal droit et la plus grande partie du lobe frontal gauche, le lobe temporal droit, une grande partie du lobe pariétal droit et presque tout le lobe occipito-temporal dans les deux hémisphères. Quand la tumeur se développe dans les autres parties de l'encéphale elle entraîne d'ordinaire des symptômes de foyer hautement caractéristiques. Pour ce qui concerne en particulier le cerveau, les tumeurs qui intéressent directement ou indirectement les zones de projection de l'écorce dans les deux hémisphères (zone motrice, zone de sensibilité générale, zone auditive, zone visuelle) et la zone du langage articulé dans l'hémisphère gauche chez les droitiers sont donc seules susceptibles d'un diagnostic de siège.

Les *tumeurs de la zone motrice* sont, sous ce rapport, faciles à localiser. Elles se traduisent en effet au dehors soit par des symptômes d'excitation, consistant en des secousses musculaires ou convulsions toniques connus sous le nom d'épilepsie corticale ou épilepsie jacksonienne, soit par des symptômes de déficit consistant essentiellement en une monoplégie, quelquefois en une hémiplégie plus ou moins complète.

Dans l'utilisation de ces symptômes d'excitation corticale ou de déficit cortical au point de vue du diagnostic de siège d'une tumeur, il faut faire une distinction importante.

Un symptôme de déficit durable tel que, par exemple, une hémiplégie plus ou moins complète, ne peut être utilisée comme symptôme de siège, alors que l'existence d'une tumeur est incontestable, et cela parce que cette hémiplégie peut être la conséquence d'une compression s'exerçant à distance sur les fibres du bras postérieur de la capsule interne par une tumeur située à n'importe quelle partie de l'hémisphère. C'est ainsi que nous avons vu survenir une hémiplégie gauche typique dans un cas de tumeur étendue du lobe occipital droit, sans lésion directe de la capsule interne. De même, nous avons observé un cas d'hémiplégie droite par tumeur au niveau du pied de circonvolution frontale moyenne de l'hémisphère gauche sans dégénérescence dans les fibres de la voie pyramidale. L'hémiplégie, dans ces cas, quand le diagnostic de tumeur cérébrale n'offre pas de doute, permet tout au plus d'indiquer l'hémisphère lésé.

Un symptôme de déficit plus limité, tel que le serait par exemple une monoplégie brachiale ou une monoplégie crurale, aurait plus d'importance.

Ce sont surtout les *symptômes d'excitation corticale* qui ont de la valeur. Mais ici encore il faut distinguer : L'épilepsie généralisée n'a aucune importance au point de vue d'un diagnostic de siège. L'épilepsie unilatérale, quand elle se produit en même temps dans tous les muscles du côté intéressé, tout comme l'hémiplégie permet tout simplement d'indiquer l'hémisphère lésé. L'épilepsie limitée, partielle, corticale ou jacksonienne est la seule qui ait une haute valeur pour le diagnostic. L'épilepsie partielle consiste dans les contractions musculaires cloniques survenant soit dans tous les muscles d'un membre, soit le plus souvent dans un groupe limité de muscles préposés à l'exécution d'un mouvement déterminé.



Fig. 374.
Déviation conjuguée des yeux et de la tête à droite. Début d'une crise d'épilepsie jacksonienne (lésion irritative gauche).

Ces secousses peuvent rester partielles et se renouveler à des époques variables, ou bien, au bout d'un certain temps, envahir progressivement, dans un ordre toujours le même, tous les muscles du côté intéressé. C'est ainsi que nous avons pu observer, chez une femme de 52 ans, une épilepsie corticale gauche d'abord limitée aux yeux et à la face, envahir ensuite le membre supérieur et quelques jours après le membre inférieur. Les crises initiales étaient courtes, elles consistaient en une déviation conjuguée des yeux, puis de la tête qui se tournaient lentement à gauche, puis survenaient des secousses cloniques dans les paupières et dans toute l'étendue de la moitié gauche de la face et même dans la langue. La crise durait deux ou trois minutes, puis tout se calmait. Au bout de quelques jours la crise devenait plus longue, le début était toujours le même, mais après les convulsions dans le domaine du facial on voyait survenir des mouvements dans les doigts de la main gauche remontant lentement de la main vers l'épaule. La crise durait plus longtemps, mais les dernières secousses comme les premières se localisaient dans les paupières et la commissure labiale gauche. Quelques jours plus tard, les convulsions cloniques envahissaient également, après le membre supérieur, les muscles du membre inférieur.

Ces convulsions limitées, quand elles ont duré un certain temps, peuvent être suivies de perte de la motilité volontaire dans les muscles correspondants, d'abord paralysie transitoire, disparaissant au bout de quelques heures, puis paralysie plus ou moins prolongée jusqu'à devenir permanente. Ces paralysies ont tous les caractères de l'hémiplégie cérébrale : à côté de la perte de la moti-

lité volontaire on observe l'exagération des réflexes tendineux pouvant aller jusqu'au clonus du pied, ainsi que l'exagération des réflexes cutanés inférieurs se traduisant par le signe de Babinski.

Lorsque, au moment de la crise, il y a eu déviation conjuguée des yeux et de la tête du côté où se produisent les convulsions cloniques et cela par excitation du centre cortical correspondant, on peut observer, une fois la crise passée, une déviation conjuguée en sens contraire ou déviation paralytique due plus que probablement à un épuisement momentané des muscles excités et à la prédominance d'action de leurs antagonistes. Cette déviation conjuguée, paralytique, survenant après l'attaque, n'est que transitoire. Elle est définitive dans les cas de destruction corticale, ainsi que cela était le cas chez le malade dont nous reproduisons la photographie (fig. 375).



Fig. 375.
Déviation conjuguée des yeux et de la tête à droite avec hémiplégie gauche (lésion destructive droite).

Après quelques accès d'épilepsie corticale dans le côté gauche du corps avec déviation conjuguée des yeux et de la tête du côté correspondant, il est survenu de l'hémiplégie gauche, avec déviation conjuguée des yeux et de la tête à droite. L'autopsie a démontré qu'il s'agissait d'une tumeur sous-corticale située à la partie postérieure du lobe frontal droit.

C'est en vue d'un diagnostic précis de siège dans les cas d'épilepsie corticale que la connaissance exacte des localisations motrices dans la circonvolution centrale antérieure a une si grande importance. Cette importance était d'autant plus grande que, il y a quelques années encore, toute l'intervention chirurgicale consistait dans l'application d'une couronne de trépan de 2 ou 3 centimètres de diamètre. Actuellement que les chirurgiens ont recours à la craniectomie par large volet, l'extrême précision dans le diagnostic de siège n'est plus indispensable.

Ce sont les muscles dans lesquels les convulsions débutent qui doivent être utilisés, c'est dans leur centre cortical, en un point quelconque de la circonvolution centrale inférieure, qu'il faut, en effet, localiser le siège de l'affection, que celle-ci intéresse ou les méninges, ou la substance grise corticale ou la substance blanche immédiatement sous-jacente.

Si les secousses musculaires sont précédées ou accompagnées de paresthésie dans le membre correspondant, on peut admettre que

la lésion intéresse également la partie correspondante de la *circonvolution centrale postérieure.*

Il peut même arriver que l'épilepsie corticale fasse défaut. Si alors les symptômes généraux ont permis de porter le diagnostic de tumeur cérébrale et que des paresthésies surviennent, soit par accès, soit d'une façon permanente, on peut, avec beaucoup de probabilité, faire le diagnostic de siège dans la circonvolution centrale postérieure.

Les *tumeurs du lobe occipital* se caractérisent essentiellement par de l'*hémianopsie homolatérale.* C'est là un symptôme qui peut échapper au malade lui-même et à plus forte raison au médecin. Tel était le cas chez un de nos malades âgé de 61 ans qui avait présenté pendant quelque temps des chutes brusques épileptiformes sans perte de connaissance.

L'examen des pupilles et des mouvements oculaires n'a rien fait découvrir d'anormal. Au bout de quelque temps est survenue brusquement de l'hémiplégie gauche typique. Le malade a succombé au bout de quelques semaines. A l'autopsie nous avons trouvé une vaste tumeur du lobe occipital droit qui devait avoir entraîné de l'hémianopsie. C'est seulement à la vue de cette tumeur que le gendre du malade, médecin lui-même, s'est rappelé que, de son vivant, son beau-père lui avait dit un jour qu'il ne voyait rien de tout ce qui se trouvait dans la moitié gauche de son champ visuel. Il suppléait sans aucun doute à cette hémianopsie par les mouvements des globes oculaires (fig. 376 et 377).

Les *tumeurs du lobe occipito-temporal*, notamment les tumeurs intéressant la corne d'Ammon ou la pointe du lobe temporal, peuvent se traduire cliniquement par des symptômes irritatifs de l'olfaction. C'est ainsi qu'un de nos malades se plaignait de sentir une odeur désagréable. Quand ces tumeurs sont volumineuses, elles peuvent comprimer les parties voisines du mésencéphale et produire ainsi de l'hémiplégie alterne ou syndrome de Weber.

Tumeurs de la zone du langage. Une tumeur de la *partie postérieure de la circonvolution frontale inférieure* du côté gauche, intéressant le pied et le cap de cette circonvolution, donne naissance à des troubles aphasiques moteurs survenant soit brusquement soit d'une façon progressive. Quand elle se localise dans la *circonvolution temporale supérieure gauche*, elle entraîne, au début, des hallucinations auditives puis de la surdité verbale accompagnée de paraphasie. Une tumeur de la *circonvolution pariétale inférieure* peut entraîner de l'alexie.

Les *tumeurs de la substance blanche des hémisphères cérébraux* ne pré-

sentent guère de symptômes locaux permettant de faire un diagnostic de siège.

Les *tumeurs de la couche optique* se caractérisent essentiellement



Fig. 376.



Fig. 377.

Vaste tumeur de la région occipitale droite.

par des troubles de la sensibilité dans la moitié opposée du corps, soit symptômes d'excitation consistant en paresthésies et hyperalgie, quelquefois même des douleurs tenaces, soit des symptômes

de déficit : hémianesthésie accompagnée d'hémiplégie plus ou moins complète par compression du bras postérieur de la capsule interne.

Les *tumeurs du cervelet* présentent, comme symptômes caractéristiques, à côté des maux de tête localisés dans la région occipitale et dans la nuque, de la papille de stase très intense et très précoce, du vertige intense et de l'ataxie cérébelleuse, titubation cérébelleuse ou marche titubante.

Les *tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux*, généralement à évolution lente, présentent comme symptômes de siège de la surdité unilatérale accompagnée le plus souvent de paralysie faciale à caractère périphérique, de plus, de l'ataxie cérébelleuse. Si la tumeur atteint un volume considérable, elle peut envahir également le nerf trijumeau et le nerf oculo-moteur externe.

Parmi les tumeurs de la base du cerveau, celles qui intéressent l'*hypophyse* méritent de fixer l'attention. A côté des symptômes généraux communs à toute tumeur cérébrale, les tumeurs de l'hypophyse se caractérisent par des troubles particuliers du côté des nerfs optiques connus sous le nom de hémianopsie bitemporale. L'hypophyse se trouve, en effet, en arrière du chiasma optique, elle est longée de chaque côté par la bandelette optique dont les fibres internes sont les fibres croisées provenant de la partie nasale de la rétine du côté opposé. A côté de ce symptôme de voisinage, les tumeurs de l'hypophyse se traduisent encore par des symptômes propres consistant essentiellement dans un développement anormal du tissu adipeux du tronc et des membres supérieurs accompagné d'une atrophie génitale.

L'ensemble de ces symptômes est connu sous le nom de *dystrophie adiposo-génitale* ou *syndrome de Frohlich*. On l'attribue généralement à une diminution dans le fonctionnement de la partie glandulaire de l'hypophyse ou *hypopituitarisme*, tandis que l'hyperfonctionnement de l'hypophyse ou *hyperpituitarisme* entraîne de l'*acromégalie* caractérisée par un développement anormal des extrémités (nez, maxillaire inférieur, les mains et les pieds).

Diagnostic.

Le *diagnostic général* de tumeur cérébrale se base exclusivement sur l'existence des symptômes généraux dont les plus importants forment la *triade symptomatique* : maux de tête, vomissements, papille de stase.

Des maux de tête violents et persistants, surtout quand ils présentent des périodes brusques d'exacerbation, doivent toujours

faire penser à la possibilité d'une tumeur intracranienne. On ne peut toutefois jamais porter un diagnostic de tumeur cérébrale en se basant uniquement sur ce seul symptôme, quelque important qu'il soit. Les maux de tête sont, en effet, un symptôme banal et fréquent que l'on rencontre dans un grand nombre d'affections nerveuses : la migraine, où la douleur se présente souvent sous forme d'hémicranie, la neurasthénie, l'hystérie, les affections purulentes des fosses nasales et des sinus, la méningite, l'artériosclérose, l'urémie, etc.

Quand les maux de tête sont persistants, il faut, pour éclairer le diagnostic, recourir à l'examen du fond de l'œil. S'il existe de la papille de stase, le diagnostic de tumeur devient plus que probable. Il a été établi, en effet, que la papille de stase existe dans 70 à 80 p. c. des cas de tumeur cérébrale. La papille de stase n'est toutefois pas pathognomonique de l'existence d'une tumeur cérébrale. D'abord elle peut faire défaut dans les cas avérés de tumeur cérébrale. Ensuite elle peut exister dans toutes les affections qui s'accompagnent d'une augmentation de la tension intracranienne et, notamment, l'abcès cérébral et la syphilis du cerveau.

De plus dans l'urémie, il se produit de la rétinite qui pourrait en imposer pour de la papille de stase et faire porter le diagnostic de tumeur cérébrale, d'autant plus que l'urémie se manifeste également par des maux de tête, des vomissements et des vertiges, quelquefois même des attaques épileptiques. L'examen répété des urines et du sang pourra seul éclairer le diagnostic.

Les vomissements et les maux de tête existant ensemble, même quand les vomissements ont un caractère nettement cérébral et que les maux de tête surgissent par crise, en l'*absence de papille de stase*, ne permettent pas de porter le diagnostic de tumeur cérébrale. C'est ainsi que dans un cas d'hémiplégie existant depuis deux ans chez un homme de 39 ans infecté de syphilis depuis neuf ans, nous avons vu survenir des vomissements tenaces avec des maux de tête persistants ne cédant à aucun traitement. Les papilles étaient normales. L'homme a succombé au bout de quatre semaines et l'autopsie n'a fait découvrir aucune apparence de tumeur cérébrale.

A côté des maux de tête et de la papille de stase, les vomissements à caractère cérébral, c'est-à-dire survenant sans effort, par accès, accompagnant les exacerbations des maux de tête peuvent aider à établir le diagnostic.

En l'absence de papille de stase, et s'il n'existe pas de symptôme de foyer indiquant nettement une lésion cérébrale, le diagnostic probable de tumeur cérébrale pourra se faire en se basant sur les

symptômes accessoires : la diminution des facultés intellectuelles, la torpeur, la somnolence et le ralentissement du pouls. On peut aussi recourir à une ponction lombaire afin de s'assurer s'il y a réellement augmentation de tension du liquide encéphalo-rachidien. Mais cette ponction doit se faire avec une extrême prudence, vu que, en cas de tumeur cérébrale, on a vu survenir une issue fatale, quelques heures après cette intervention en apparence anodine.

Quand il y a donc soupçon de tumeur cérébrale et qu'on recourt à la ponction lombaire il faut se contenter d'extraire seulement deux ou trois centimètres cubes de liquide, quantité suffisante pour se rendre compte de la tension, et à la rigueur recourir à la réaction de Wasserman et à un examen cytologique et bactériologique. L'absence de tension du liquide ne peut toutefois pas servir d'argument contre l'existence d'une tumeur.

Une fois le diagnostic de tumeur cérébrale posé, il faut s'efforcer d'établir un *diagnostic de siège*, diagnostic de la plus haute importance au point de vue de la possibilité d'une intervention opératoire. Le diagnostic de siège se basera surtout sur les symptômes particuliers à chaque zone fonctionnelle de l'écorce que nous avons signalés antérieurement. Sous ce rapport, les symptômes les plus importants sont :

1° Les symptômes soit d'excitation motrice, caractéristiques de l'épilepsie jacksonienne et qui indiquent une lésion de la zone motrice, soit d'excitation sensible ou paresthésie qui accompagnent une irritation de la circonvolution centrale postérieure;

2° Les symptômes de déficit : monoplégie en cas de lésions de la zone motrice, hémianopsie en cas de lésions du lobe occipital et les diverses formes d'aphasie dans les cas de lésion de la zone du langage;

3° La percussion du crâne, dans le cas où cette percussion provoque d'une façon constante de la douleur à un endroit déterminé.

Le diagnostic de la *nature de la tumeur* a de l'importance, tant au point de vue du pronostic qu'au point de vue du traitement opératoire. Au point de vue du pronostic, les tumeurs solitaires sont plus favorables que les tumeurs multiples (tuberculomes) et parmi les tumeurs solitaires, celles à évolution lente comme les fibromes et les gliomes sont d'un pronostic moins fâcheux que celles à évolution rapide, les sarcomes et les carcinomes. Au point de vue opératoire, il est bon de savoir que, en cas d'ostéosarcome et de carcinome, il est préférable de s'abstenir. D'autre part, parmi les tumeurs opérables, celles qui sont nettement limitées, comme les

fibromes et les sarcomes, sont plus favorables que les gliomes, qui n'ont guère de limites précises.

Malheureusement le diagnostic de la nature de la tumeur est généralement impossible. On ne peut émettre à cet égard que des probabilités, à moins qu'il ne s'agisse de tumeurs métastasiques, comme le carcinome, le sarcome et le mélanosarcome.

Pour le syphilome, les antécédents peuvent mettre sur la voie. L'existence d'une syphilis antérieure n'est pas cependant suffisante pour pouvoir faire dans un cas donné le diagnostic de syphilome, car une tumeur de n'importe quelle nature peut survenir chez un malade syphilitique. Dans le doute on doit recourir à un traitement spécifique énergique pour confirmer ou infirmer le diagnostic.

En cas de soupçon de *tuberculome* on doit rechercher s'il n'y a pas de foyer de tuberculose ailleurs.

Pour les tumeurs de nature osseuse ou ayant leur point de départ dans les os ou le périoste interne, de même que pour les tumeurs de l'hypophyse qui entraînent généralement des élargissements de la selle turcique, la radiographie pourra aider à en révéler soit le siège, soit la nature.

Marche, durée, terminaison.

La marche est généralement lente. La maladie dure en moyenne un ou deux ans pour les tumeurs à évolution rapide : les sarcomes et les carcinomes. Pour les tuberculomes et les gliomes la durée est en moyenne de cinq à six ans.

La mort peut survenir brusquement par ictus apoplectique à la suite d'une hémorrhagie plus ou moins abondante.

Pronostic.

Le pronostic est toujours grave, excepté peut-être pour les tumeurs syphilitiques.

Traitement.

Le traitement médicamenteux ne peut être utile qu'en cas de syphilome. Dans ces conditions, il faut recourir à un traitement spécifique énergique : de l'iodure de potassium à raison de 6, 8 et même 10 grammes par jour, des sels de mercure solubles ou insolubles, en injections intramusculaires et des injections intraveineuses de néo-salvarsan.

Comme l'origine syphilitique d'une tumeur cérébrale peut présenter des doutes, la réaction de Wasserman pouvant être négative dans le sang et dans le liquide encéphalo-rachidien, il est toujours

à recommander d'appliquer, au début de l'affection, une cure antisyphilitique.

L'usage prolongé de l'arsenic a également été recommandé pour arrêter la croissance des sarcomes et des tuberculomes. Dans les cas de tumeur cérébrale sans diagnostic de siège ou dans lesquels une intervention opératoire n'a pas été acceptée, on fera donc bien d'essayer le traitement arsénical soit sous forme d'injections sous-cutanées d'atoxyl (deux injections de 10 centigr. par semaine), soit même sous forme d'injections intraveineuses de néo-salvarsan.

Si la tumeur n'est pas d'origine syphilitique, il n'y a que le *traitement opératoire* qui puisse donner quelque espoir de guérison. Ce traitement peut être *curatif* ou *palliatif*.

Pour que le traitement curatif puisse être appliqué, deux conditions sont absolument indispensables : il faut que l'on connaisse le *siège* de la tumeur et il faut surtout que la tumeur soit *abordable*.

Le diagnostic du siège de la tumeur se base exclusivement sur les symptômes de localisation que nous avons signalés antérieurement.

Les tumeurs les plus facilement accessibles sont naturellement toutes celles qui intéressent la face convexe des hémisphères cérébraux et qui trouvent leur point de départ dans les os et dans les méninges, ou qui occupent directement la zone corticale. Mais parmi ces tumeurs facilement accessibles, un certain nombre échappent à un diagnostic de siège ; telles sont les tumeurs qui intéressent la partie antérieure des lobes frontaux, tout le lobe pariétal et tout le lobe temporal droit ainsi qu'une bonne partie du lobe temporal gauche. Parmi les tumeurs d'un accès facile il faut ranger encore celles qui envahissent le cervelet.

Les tumeurs de la base, de même que les tumeurs du tronc cérébral, exception faite toutefois pour celles de l'angle ponto-cérébelleux, bien que susceptibles d'un diagnostic de siège, ne sont guère favorables à une intervention opératoire, abstraction faite toutefois des tumeurs de l'hypophyse que l'on peut atteindre par voie nasale, en passant à travers les sinus du sphénoïde.

Pour ce qui concerne les *résultats* du traitement opératoire des tumeurs cérébrales, il ne faut pas être trop optimiste. L'intervention par elle-même est grave ; de plus, malgré certains symptômes permettant de faire un diagnostic de siège, il arrive encore assez souvent, même après une large craniectomie, qu'on ne trouve pas la tumeur ; enfin, dans le cas où la tumeur est mise à nu, elle peut être tellement volumineuse qu'elle devient inopérable. Il ne peut donc paraître étrange que le nombre des cas améliorés ou guéris soit si peu élevé. Mais quelque petit que ce nombre puisse être,

il ne faut pas oublier qu'un diagnostic exact de tumeur cérébrale équivaut à un arrêt de mort, abstraction faite des douleurs intolérables dues à l'existence de la tumeur qui résistent à tout traitement, et de la cécité qui est inévitable.

Si, dans ces conditions, on ne parvient à guérir radicalement que deux ou trois malades sur cent, le devoir rigoureux du médecin est de proposer l'intervention opératoire dès que le diagnostic est certain.

Knapp a réuni, il y a quelques années, une statistique de 828 cas de tumeur cérébrale soumis à une intervention opératoire. Chez 189 malades (23 p. c.), la tumeur n'a pas été trouvée.

Chez 168 autres (20 p. c.), la tumeur a été mise à nu mais elle était trop volumineuse pour que le chirurgien ait osé l'enlever.

En se basant sur ces chiffres nous pouvons donc admettre que dans 45 p. c. environ des cas de tumeur cérébrale susceptibles d'un diagnostic général et d'un diagnostic local, l'intervention opératoire n'aboutit à aucun résultat.

Chez 471 malades la tumeur a été enlevée mais 265 sont morts des suites de l'intervention opératoire, tandis que 206 malades ont été améliorés et parmi eux 116 ont été guéris.

Il résulte de ces chiffres que sur 100 cas de tumeur cérébrale soumis à l'intervention opératoire et par conséquent susceptibles d'un diagnostic de siège,

23 fois la tumeur n'a pu être enlevée parce que trop volumineuse;

20 fois la tumeur n'a pas été trouvée ;

57 fois la tumeur a pu être enlevée, 32 de ces malades sont morts à la suite de l'intervention, 25 ont été améliorés et chez 14 d'entre eux l'amélioration a été si notable qu'elle équivaut à une guérison complète.

La mortalité immédiate, consécutive à l'intervention opératoire, est estimée généralement entre 30 et 45 p. c. Un certain nombre de malades succombent encore ultérieurement soit par infection, soit par hernie cérébrale secondaire, soit par l'évolution du mal dans les cas où l'extirpation a été impossible ou incomplète.

Le degré de la guérison dépend inévitablement de l'importance et du siège des lésions produites par la tumeur au moment de l'intervention opératoire.

Les lésions destructives du cerveau sont irréparables. Il est évident que si une atrophie optique existe déjà avant l'opération, l'extirpation de la tumeur, quelque complète qu'elle puisse être, n'exercera aucune influence sur la vue.

Même dans les cas de papillite de stase avec acuité visuelle normale au moment de l'opération, on ne peut garantir qu'après l'enlèvement de la tumeur la vue restera normale. Les troubles déterminés par la papillite dans la constitution anatomique des nerfs optiques peuvent déjà avoir été assez profonds pour amener encore secondairement une atrophie partielle.

Personnellement, nous avons fait intervenir onze fois et nous avons obtenu deux guérisons complètes.

Un de ces cas concerne une jeune fille de 20 ans atteinte de maux de tête, de vomissements et de papille de stase. Elle présente en même temps des crises d'épilepsie jacksonienne débutant par le membre supérieur gauche.

L'opération a permis d'enlever une tumeur volumineuse avec deux kystes dans l'hémisphère droit. La malade a entièrement guéri et n'a conservé de sa grande lésion cérébrale qu'une atrophie des nerfs optiques laissant la vision centrale intacte. Cette guérison se maintient depuis sept ans.

L'autre cas se rapporte à un jeune homme de 28 ans atteint de maux de tête, de vomissements et de papille de stase avec certains symptômes permettant de supposer l'existence d'une tumeur cérébelleuse. L'opération a fait découvrir un vaste kyste de l'hémisphère cérébelleux droit ayant donné issue à au moins 20 centimètres cubes de liquide. La guérison a été complète, abstraction faite d'une légère atrophie du nerf optique droit. Elle se maintient telle depuis quatre ans.

Malgré certains symptômes de foyer permettant de faire un diagnostic de siège, la tumeur supposée n'a été trouvée que chez cinq de nos malades. De ces cinq malades, deux ont été guéris; chez un troisième, la tumeur était très volumineuse, elle occupait presque toute l'étendue du lobe frontal droit ayant amené de l'hémiplégie gauche : l'excision a amené la mort le lendemain. Chez un quatrième malade, atteint d'épilepsie jacksonienne débutant par la main droite, on a trouvé un volumineux kyste de l'arachnoïde déprimant la partie moyenne des deux circonvolutions centrales gauches. Le kyste vidé, s'est reformé et le malade a succombé environ deux ans après la première opération, après avoir subi de multiples interventions opératoires. Le cinquième cas se rapporte à une femme atteinte d'épilepsie jacksonienne du membre supérieur droit suivie lentement de monoplégie brachiale puis d'hémiplégie droite. L'intervention a permis d'énucléer une vaste tumeur comprimant la partie moyenne de la circonvolution centrale antérieure, mais la malade a perdu beaucoup de sang

par les vaisseaux diploïques et a succombé une heure après l'intervention.

Chez six de nos malades, l'opération n'a rien fait découvrir :

1° femme de 50 ans sujette à des crises répétées d'épilepsie jacksonienne droite envahissant la face et le membre supérieur. Large volet ostéo-cutané. Rien d'anormal, guérison durable;

2° homme de 46 ans sujet à des crises d'épilepsie jacksonienne avec hémiplégie droite. Large volet ostéo-cutané. Dilatation considérable des veines au niveau des circonvolutions centrales. L'aspiration par une seringue de Pravaz permet de retirer quelques centimètres cubes de liquide sanguinolent. Guérison opératoire. Amélioration notable ;

3° femme de 37 ans atteinte depuis plusieurs années de crises épileptiques généralisées. Brusquement surviennent des maux de tête, des vomissements, de la papille de stase, ainsi que quelques accès d'épilepsie jacksonienne dans le membre supérieur droit. Un large volet ostéo-cutané met à découvert les circonvolutions centrales gauches. Le cerveau ne présente rien d'anormal. Dans la suite il se forme une vaste hernie cérébrale et la malade meurt trois semaines après l'intervention ;

4° petite fille de 9 ans atteinte de crises d'épilepsie jacksonienne débutant par de la déviation conjuguée de la tête et des yeux à droite et envahissant lentement tout le côté droit. Elles surviennent jusque vingt fois par jour et sont suivies d'hémiplégie. Large lambeau ostéo-cutané. Le cerveau ne présente rien d'anormal. Mort le lendemain;

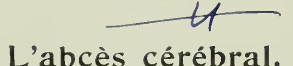
5° homme de 40 ans se plaint depuis quelques jours de maux de tête, de vomissements avec papille de stase. Il présente des troubles paresthésiques dans le membre supérieur droit et par moments des troubles paraphasiques. Lambeau ostéo-cutané. Dure-mère tendue, pas de battements cérébraux. A l'incision de la dure mère, le cerveau fait hernie. Des ponctions exploratrices ne font rien découvrir d'anormal. Guérison opératoire. Etat stationnaire depuis quatre semaines.

Traitement palliatif. Dans les cas avérés de tumeur cérébrale où les symptômes de siège font défaut, il est du devoir du médecin de proposer une trépanation décompressive dès qu'il existe des signes évidents de papillite de stase. Cette trépanation peut se faire dans n'importe quelle région. Si on a des raisons de soupçonner le siège probable de la tumeur, soit par certains troubles paresthésiques, soit par une douleur tenace à un niveau déterminé se réveillant par la percussion du crâne, il est de règle de pratiquer la trépa-

nation au niveau de la zone suspecte, et cela, pour que l'on puisse transformer l'opération palliative en curative, si le diagnostic de siège se confirme.

Si tout symptôme de localisation fait défaut, la trépanation se fera aussi large que possible du côté droit chez les droitiers, soit au niveau des circonvolutions pariétales soit au niveau des circonvolutions temporales. Il est prudent, dans ces conditions, de ne pas inciser la dure-mère.

Si le malade se refuse à l'intervention opératoire, il ne reste que le traitement symptomatique : vessie de glace sur la tête, des soustractions sanguines, la morphine.



L'abcès cérébral.

Etiologie.

L'accumulation de pus dans la substance cérébrale est due à de l'encéphalite purulente. Celle-ci peut être la conséquence d'une infection directe par traumatisme, d'une infection de voisinage ou d'une infection éloignée, de là, la subdivision des abcès cérébraux en *abcès par infection directe, abcès par infection de voisinage* et *abcès par métastase.*

Abcès par infection directe ou *abcès traumatiques.*

L'encéphalite purulente peut survenir quelques jours après une lésion traumatique du cuir chevelu, des os du crâne ou de la substance cérébrale elle-même. Elle donne alors naissance à un abcès traumatique ou chirurgical, abcès superficiel souvent accompagné de méningite purulente. L'encéphalite purulente peut survenir encore à la suite de la pénétration d'un corps étranger dans la substance cérébrale. Dans certains cas de traumatisme léger du cuir chevelu ou des parois de la boite cranienne, de même dans certains cas de pénétration de corps étrangers dans la substance cérébrale, l'abcès peut se former lentement et ne se manifester par des symptômes cliniques que plusieurs mois ou même plusieurs années plus tard, alors que le souvenir même du traumatisme a disparu. Dans ces cas, l'abcès est généralement profond. On le désigne quelquefois sous le nom d'*abcès spontané.*

Abcès par infection du voisinage.

La cause la plus fréquente d'encéphalite purulente est l'existence d'un foyer infectieux à la base du crâne et surtout l'otite moyenne purulente chronique, plus rarement l'otite moyenne aiguë. L'otite moyenne chronique intervient dans environ 50 p. c. des cas d'abcès cérébral. Elle survient dans l'enfance comme complication d'une

maladie infectieuse et peut exister de longues années, de dix à trente ans, avant de se compliquer d'abcès cérébral. Elle est généralement accompagnée de carie du rocher ou d'infection soit du labyrinthe, soit des cellules mastoïdiennes. L'abcès se développe d'ordinaire en un point quelconque de l'hémisphère cérébral du côté correspondant, de préférence, dans la partie inférieure du lobe temporal (infection par le *tegmen tympani*) ou dans l'hémisphère cérébelleux (infection par le labyrinthe ou les cellules mastoïdiennes). La voie de transmission de l'infection n'est pas toujours connue Quelquefois, on peut constater l'existence d'une fistule à travers les méninges



Fig. 378.

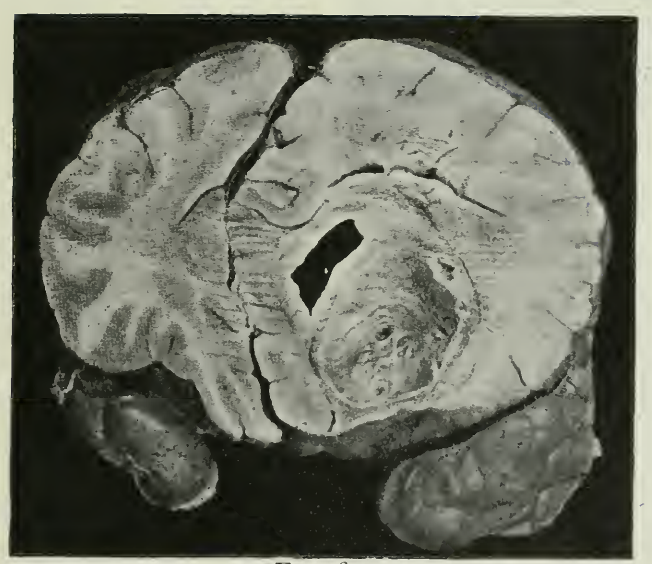


Fig. 379.

Abcès volumineux du lobe frontal gauche ayant évolué sans symptômes de siège.

épaissies et reliant le rocher à l'abcès. Le plus souvent, l'abcès occupe le beau milieu du lobe temporal, séparé du foyer primitif par une couche plus ou moins épaisse de substance cérébrale normale.

A côté de l'abcès d'origine otique, on peut observer, mais plus rarement, un abcès à la suite de sinusite frontale, pachyméningite

externe et envahissement du lobe frontal. Nous avons même eu l'occasion d'observer un vaste abcès du lobe frontal gauche par infection directe des fosses nasales, et cela à cause d'un développement anormal du sinus frontal au-dessus de l'orbite et communication directe de ce sinus avec la boite cranienne (fig. 378 à 380).

Abcès métastasique ou embolique. L'abcès cérébral peut survenir comme complication dans le cours d'une affection purulente des bronches ou des poumons (bronchiectasie, bronchite purulente, gangrène ou abcès pulmonaire, pneumonie) ou dans des états infectieux graves : pyohémie, septicémie, ostéomyélite, phlegmon diffus, endocardite végétante, etc.

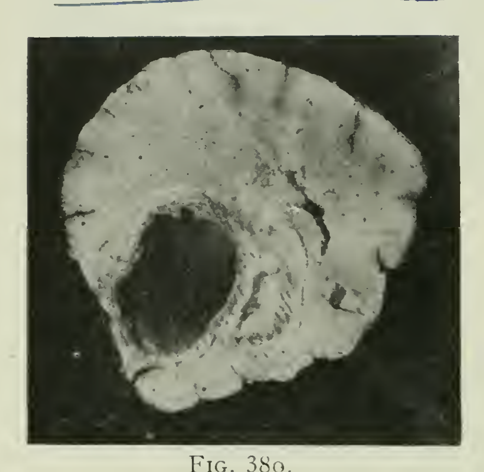


FIG. 380.

« Partie antérieure du lobe frontal gauche. »

Les abcès pyohémiques sont généralement multiples et petits, tandis que les abcès métastasiques sont le plus souvent solitaires. Leur volume est variable, de même que leur localisation.

L'abcès, quelle que soit son origine, peut s'encapsuler et rester latent pendant de longues années pour se réveiller soit spontanément, soit après un traumatisme, soit après une poussée aiguë d'otite. Il peut s'ouvrir dans les ventricules ou à la surface du cerveau, amenant de la méningite purulente.

L'abcès qui a été longtemps latent est généralement limité par une membrane plus ou moins épaisse qui le sépare du tissu normal. Dans ces conditions, le pus qu'il renferme est souvent aseptique. On ne peut y révéler l'existence de microbes ni par l'examen direct, ni par culture.

Symptomatologie.

Pour les *abcès à marche aiguë*, soit abcès traumatiques, survenant quelques jours après une plaie infectée, soit abcès accompagnant une otite moyenne aiguë, les symptômes sont graves dès le début, et se confondent avec ceux de la méningite aiguë qui l'accompagne fréquemment. Ce sont : des maux de tête violents, des vomissements, de la torpeur avec délire, des convulsions généralisées, de la fièvre, quelquefois même de la papille de stase.

La torpeur se transforme plus ou moins rapidement en coma,

amenant la mort soit au bout de quelques jours, soit au bout de deux à trois semaines.

A côté de ces symptômes généraux, on peut voir survenir des *symptômes de foyer*, surtout si l'abcès avoisine soit la zone motrice du cerveau (épilepsie jacksonienne suivie de monoplégie et d'hémiplégie), soit la zone du langage du lobe temporal gauche (surdité verbale, paraphasie, quelquefois aussi hémiplégie).

Les *abcès à marche chronique* surviennent tardivement après un traumatisme ou comme complication éloignée d'une otite moyenne chronique ou d'une sinusite chronique. Ils peuvent exister à l'état latent pendant des mois et des années sans symptômes cliniques appréciables, ou bien en provoquant l'un ou l'autre symptôme isolé dont il est difficile de saisir la valeur réelle et impossible de mettre à priori en rapport avec l'existence d'un abcès cérébral. Tels sont : des maux de tête sans gravité, une élévation de la température dont on méconnaît la signification et que l'on peut rapporter à l'existence d'une sinusite ou d'une otite moyenne ; des contractions musculaires, véritables secousses cloniques que l'on peut considérer comme étant de nature épileptique ou hystérique, de l'amaigrissement, de légers troubles psychiques, tels que de l'apathie, de la mélancolie, de l'irritabilité, etc.

Tous ces symptômes, de durée variable, peuvent alterner avec des périodes plus ou moins longues de bien-être absolu. Puis, sans motif apparent, à la suite d'un trauma insignifiant ou d'une poussée d'otite aiguë, on voit survenir des symptômes plus graves :

Des *symptômes généraux* caractéristiques d'une augmentation de la tension intracranienne : *une douleur de tête* opiniâtre, profonde, plus ou moins nettement localisée, se réveillant par la percussion et augmentant par les efforts, des vomissements, du vertige, le ralentissement du pouls, des convulsions plus ou moins généralisées, de la torpeur intellectuelle, quelquefois même de la névrite optique ou de la papillite de stase.

Tous ces symptômes sont accompagnés souvent d'un symptôme important, la *fièvre* à marche irrégulière, continue ou intermittente. Dans ce dernier cas, chaque abcès fébrile s'accompagne d'une exacerbation de la céphalée.

A côté de ces symptômes généraux, les *symptômes de foyer* peuvent faire totalement défaut. Si, dans ces conditions, il y a absence de fièvre, ou que la fièvre est bénigne, le diagnostic d'abcès cérébral peut devenir impossible. C'est ce que nous avons vu survenir dans un cas d'abcès volumineux du lobe frontal gauche où le diagnostic

probable était celui de la tumeur cérébrale et où l'augmentation de tension intracranienne avait été mise en évidence par la ponction lombaire.

Les symptômes généraux peuvent cependant faire complètement défaut, et l'abcès cérébral peut ne se manifester que par des *symptômes locaux*. Cela est généralement le cas dans les abcès du lobe temporal gauche consécutifs à une otite moyenne chronique. Chez un de nos malades, le diagnostic d'abcès du lobe temporal gauche s'est basé exclusivement sur l'apparition de surdité verbale accompagnée de légers troubles paraphasiques et paragraphiques. Une intervention opératoire faite il y a treize ans a permis de vider l'abcès et d'obtenir une guérison complète qui persiste actuellement encore. Chez un autre malade atteint d'otite moyenne gauche, sont survenus, à la suite d'une poussée d'influenza, des troubles paraphasiques sans surdité verbale; en quelques jours, l'aphasie est devenue complète, accompagnée d'hémiplégie droite. Une trépanation a permis d'évacuer une quantité considérable de pus épais et aseptique. Les symptômes d'hémiplégie et d'aphasie se sont rapidement dissipés. Malheureusement le malade a succombé trois jours plus tard, sans que l'autopsie ait pu faire découvrir la cause de cette issue fatale. Le lobe temporal gauche, considérablement augmenté de volume, était le siège d'un vaste abcès ayant comprimé la circonvolution temporale supérieure, et à distance, toutes les fibres de la capsule interne.

Chez un autre malade, un abcès localisé à la pointe du lobe frontal droit ne s'est manifesté que par une douleur très vive dans la région de la nuque, bientôt accompagnée d'accès de vomissements.

Les abcès du cervelet coexistent généralement avec une affection purulente du labyrinthe ou des cellules mastoïdiennes. Ils se manifestent cliniquement par de la douleur localisée dans la région de la nuque accompagnée de raideur, par de l'incoordination dans la marche, par du strabisme interne dû à la compression du nerf oculo-moteur externe et par du nystagmus.

Les abcès d'origine traumatique ou métastasique localisés dans la *zone motrice* produisent de l'épilepsie corticale ou l'une ou l'autre forme de monoplégie. Quand ils sont localisés dans le lobe occipital, ils peuvent produire de l'hémianopsie, accompagnée de troubles paraphasiques si l'abcès réside dans l'hémisphère gauche.

Dès que les symptômes graves éclatent, la situation devient sérieuse. L'issue est toujours mortelle, à moins d'intervention opératoire. La mort survient ou lentement, par aggravation des

symptômes cérébraux, ou brusquement, par phénomènes bulbaires ou par méningite foudroyante.

Diagnostic.

Quand les symptômes surviennent peu de temps après un traumatisme cranien, le diagnostic est difficile à établir entre la *méningite purulente* et l'*abcès cérébral*. L'apparition de symptômes de foyer plaide en faveur d'une lésion circonscrite (abcès). Dans le doute, le plus simple est de recourir à une ponction lombaire qui renseignera exactement sur l'état du liquide encéphalo-rachidien et permettra de faire le diagnostic.

Quand les symptômes surviennent sans traumatisme apparent ou très longtemps après un traumatisme, le diagnostic devra s'établir entre l'*abcès cérébral*, la *méningite tuberculeuse* ou *séreuse* et la *tumeur cérébrale*.

L'examen du liquide encéphalo-rachidien, surtout au point de vue de sa teneur en lymphocytes, permettra d'exclure la méningite tuberculeuse ou séreuse, car, en cas d'abcès cérébral non compliqué de méningite localisée, le liquide encéphalo-rachidien est normal.

Le diagnostic différentiel entre l'abcès cérébral et la tumeur cérébrale peut être impossible. Ce diagnostic n'a d'ailleurs aucune importance pratique, puisque, dans les deux cas, dès que le diagnostic de siège est fait, l'intervention opératoire est le seul traitement efficace.

Toutefois des accès fébriles, des frissons, une marche rapide, l'absence ou l'apparition tardive de la papillite de stase plaident en faveur de l'existence d'un abcès. Par contre, un développement lent, des symptômes rapides de foyer, de la papillite de stase précoce, la paralysie des nerfs de la base plaident plutôt en faveur de l'existence d'une tumeur.

L'abcès cérébral d'origine otitique n'est pas toujours facile à reconnaître, d'autant plus que l'otite elle-même, ou la rétention de pus dans la caisse du tympan, peut produire des maux de tête, du vertige, des vomissements, de la torpeur, de la fièvre, tous symptômes qui peuvent faire penser à l'existence d'un abcès dans le cerveau. De plus, chez l'enfant l'otite aiguë peut débuter comme une affection grave, soit du cerveau, soit des méninges. Il y a toutefois à faire remarquer qu'un abcès cérébral d'origine otitique ne se développe jamais que, au plus tôt, trois semaines après le début de l'otite.

En cas d'otite moyenne, il faut donc commencer par évacuer le pus de l'oreille moyenne et des cellules mastoïdiennes. Si, après

cette intervention, les symptômes persistent ou s'aggravent, le diagnostic d'abcès cérébral devient plus que probable.

Si, dans le cours d'une otite, on voit survenir de la névrite optique, le diagnostic de lésion méningée ou de lésion cérébrale s'impose.

Si, chez une personne atteinte d'otite moyenne chronique gauche, on voit survenir brusquement des troubles de la parole caractéristiques de la surdité verbale ou des troubles paraphasiques, le diagnostic d'abcès du lobe temporal gauche s'impose également.

Pour établir, dans les cas douteux, le diagnostic d'abcès cérébral, certains auteurs ont conseillé de recourir à la *ponction cérébrale*. Cette ponction se pratique d'ordinaire un peu à l'aveugle, à travers un mince orifice pratiqué dans la boîte cranienne. En cas d'abcès véritable, elle expose incontestablement à la méningite. Il vaut mieux, si l'on veut y recourir, pratiquer une large trépanation vis-à-vis du siège probable de l'abcès et ponctionner celui-ci à travers la dure-mère intacte.

Pronostic.

Le pronostic est grave. Tout abcès cérébral abandonné à lui-même doit conduire inévitablement à la mort. Il peut toutefois rester latent pendant de longues années pour ne se réveiller qu'à la suite d'un traumatisme ou d'une infection. La mort peut survenir par méningite purulente consécutive à l'ouverture de l'abcès dans les cavités ventriculaires ou dans les espaces sous-arachnoïdiens.

Traitement.

Le seul traitement rationnel pouvant donner un espoir de guérison, c'est l'*intervention opératoire*, permettant de donner issue au pus. Cette intervention ne peut se faire qu'après un diagnostic de siège. Nous avons fait intervenir deux fois chez des malades atteints depuis de longues années d'otite moyenne chronique gauche et chez lesquels étaient survenus brusquement de la surdité verbale, avec troubles paraphasiques et paragraphiques chez l'un, des troubles paraphasiques amenant rapidement de l'aphasie totale et de l'hémiplégie droite chez l'autre. Le premier a guéri complètement sans déficit et cela dure depuis treize ans, le second a vu disparaître quelques heures après l'intervention l'aphasie et l'hémiplégie mais est mort brusquement sans cause apparente et sans méningite, trois jours après l'opération.

Si le diagnostic de siège est impossible, on peut se baser sur les considérations suivantes :

En cas d'abcès traumatique, il faut faire porter l'intervention opératoire dans le voisinage de la région traumatisée.

En cas d'abcès d'origine otitique, trépaner d'abord au niveau de la région temporale correspondante, et si l'on ne découvre rien d'anormal, porter ses investigations du côté de l'hémisphère cérébelleux.

Quand l'opération n'est pas acceptée, il faut instituer un *traitement symptomatique* consistant essentiellement en application de glace sur la tête, émissions sanguines locales et administration de narcotiques.

L'hydrocéphalie.

On désigne sous le nom d'hydrocéphalie l'accumulation anormale de liquide encéphalo-rachidien dans les cavités ventriculaires. L'hydrocéphalie peut être *congénitale* ou *acquise*.

Hydrocéphalie congénitale.

Étiologie.

L'étiologie n'est pas exactement connue. Comme causes capables de produire l'hydrocéphalie congénitale, on signale les *traumatismes* que la mère a pu subir pendant la durée de la grossesse, traumatismes physiques aussi bien que les émotions morales vives ; les *maladies infectieuses* et toxiques des parents, telles que l'alcoolisme, la syphilis, le saturnisme, etc. ; enfin, certaines prédispositions familiales, en ce sens que l'on voit souvent plusieurs enfants de la même famille être atteints d'hydrocéphalie. Il est évident que certaines de ces prédispositions se confondent avec l'alcoolisme ou la syphilis.

Pathogénie.

Le liquide encéphalo-rachidien est considéré comme un liquide de sécrétion produit par les cellules épendymaires qui tapissent les parois des cavités ventriculaires et par les plexus choroïdes, ainsi que les vaisseaux sanguins des toiles choroïdiennes.

En cas d'hydrocéphalie, on pense que l'hypersécrétion du liquide est due à une inflammation de l'épendyme (épendymite) et à une méningite séreuse de la partie intracérébrale de la pie-mère recouvrant la toile choroïdienne et les plexus choroïdes. La cause de cette inflammation est inconnue. Elle peut survenir soit pendant la vie fœtale, soit pendant les premières années de la vie extra-utérine.

Comme autre cause capable de produire l'hydrocéphalie, on signale encore des obstacles opposés à l'écoulement du liquide intraventriculaire vers les espaces sous-arachnoïdiens par les trous

de Magendie et de Luschka, obstacles dus soit à la compression de l'aqueduc de Sylvius, soit à l'oblitération des trous de Magendie ou de Luschka par de la méningite basilaire.

La quantité de liquide est variable. Elle est en moyenne de un litre.

Cette accumulation de liquide entraîne inévitablement une *dilatation considérable des cavités ventriculaires*, amenant la compression et l'aplatissement de dedans en dehors de tout le manteau cérébral. Cela se traduit au dehors par un aplatissement des circonvolutions cérébrales avec effacement des sillons.

Par suite de l'absence de soudure entre les os du crâne, la tension intracérébrale amène une *augmentation considérable du volume de la tête*, intéressant surtout les bosses frontales et pariétales, un amincissement des os, l'élargissement des sutures et des fontanelles. L'augmentation contraste avec le volume normal de la face. Elle se laisse déterminer le plus facilement par la mesure de la circonférence du crâne. Cette circonférence mesure normalement 35 à 40 centimètres chez l'enfant nouveau-né et 45 centimètres chez l'enfant âgé de 1 an, alors que chez l'enfant atteint d'hydrocéphalie congénitale, elle peut atteindre 80 centimètres, 100 centimètres et au delà.

Symptomatologie.

L'hydrocéphalie congénitale peut exister avant la naissance ; le volume de la tête peut alors devenir un obstacle sérieux à l'accouchement normal. Le plus souvent cependant l'enfant paraît normal au moment de la naissance, et ce n'est qu'au bout de quelques semaines que le volume de la tête augmente lentement et progressivement, amenant bientôt la déformation caractéristique. La face paraît petite et disproportionnée par rapport au crâne, les globes oculaires paraissent refoulés en bas. Les veines sous-cutanées se développent surtout dans la partie latérale du front et dans la région temporale, la peau du crâne paraît amincie, les cheveux sont rares. A cause du poids énorme de la tête, l'enfant a de la difficulté à tenir la tête droite, il la laisse tomber soit en avant, soit sur le côté.

La déformation du crâne consécutive à l'aplatissement du cerveau par suite de la dilatation énorme des cavités ventriculaires s'accompagne d'ordinaire d'*arrêt dans le développement intellectuel*. La plupart des hydrocéphales sont idiots ou du moins faibles d'esprit. Ils n'apprennent à parler que tardivement et encore, d'une façon très défectueuse.

On observe encore un *affaiblissement des fonctions motrices*. Les enfants apprennent difficilement à marcher. Quelquefois on constate de la paralysie complète, c'est-à-dire l'abolition totale de la motilité volontaire. Le plus souvent il existe un état spastique intense des quatre membres, avec exagération des réflexes tendineux (clonus du pied et clonus de la rotule), abolition des réflexes cutanés supérieurs, exagération des réflexes cutanés inférieurs se manifestant par le signe de Babinski, incontinence des urines et des matières fécales.

La sensibilité cutanée est généralement intacte. Du côté des yeux, on constate quelquefois, mais rarement, l'œdème de la papille ou l'atrophie du nerf optique.

La différence profonde entre la sensibilité d'une part, qui est généralement intacte, et la motilité volontaire, qui présente des troubles profonds, est une preuve de l'origine tardive de l'hydrocéphalie. Celle-ci ne semble survenir qu'à une époque où les voies de sensibilité ont déjà atteint leur développement complet, tandis que la voie de motilité ou voie pyramidale n'existe pas encore ou bien se trouve arrêtée dans son développement.

Marche, durée, terminaison.

Les enfants atteints d'hydrocéphalie congénitale meurent d'ordinaire en bas âge. La plupart ne dépassent pas l'âge de 5 à 10 ans, à moins qu'il ne s'agisse d'hydrocéphalie peu accentuée.

Diagnostic.

Le diagnostic n'offre pas de grandes difficultés.

Pronostic.

Le pronostic est grave, excepté toutefois dans les cas peu accentués.

Traitement.

Comme traitement, on conseille une cure antisyphilitique par l'iodure et les sels mercuriels, bien que l'on ne puisse pas toujours espérer en retirer un bénéfice sensible.

La compression méthodique de la tête n'est pas à recommander, si ce n'est après une ponction lombaire préalable.

Le seul traitement rationnel serait de donner issue au liquide encéphalo-rachidien soit par ponction lombaire, soit par ponction ventriculaire. Mais ces ponctions ne font que diminuer momentanément la quantité de liquide sécrétée et n'ont aucune action sur la cause même du mal : l'inflammation de l'épendyme ventriculaire et des plexus choroïdes. Le traitement par la ponction lombaire

doit être poursuivi pendant longtemps, en retirant, toutes les quatre ou cinq semaines, de 30 à 40 centimètres cubes de liquide.

Hydrocéphalie acquise.

C'est une affection relativement rare qui échappe le plus souvent à un diagnostic précis. Elle est le plus souvent *secondaire.*

Elle peut survenir comme complication d'une tumeur occupant les fosses occipitales et comprimant :

1° l'aqueduc de Sylvius ou le quatrième ventricule, de manière à s'opposer à l'écoulement du liquide encéphalo-rachidien des ventricules du cerveau vers les espaces sous-arachnoïdiens ;

2° les veines de Galien, à leur entrée dans le sinus droit, de manière à amener de la stase veineuse dans les ganglions de la base ainsi que dans les plexus choroïdes de la toile choroïdienne du troisième ventricule.

Elle peut survenir encore dans le cours de la méningite aiguë purulente ou de la méningite tuberculeuse par oblitération des trous de Magendie et des trous de Luschka.

L'hydrocéphalie acquise peut, dans de rares cas, être *primitive* ou idiopathique. On la considère alors comme une méningite séreuse des ventricules, c'est-à-dire une inflammation séreuse de la partie intracérébrale de la pie-mère. C'est une affection excessivement rare. Quand son développement est aigu, on peut la confondre cliniquement avec la méningite purulente ou avec la méningite tuberculeuse, mais il y a absence de fièvre. Le plus souvent, le diagnostic ne s'établit que plus tard par la guérison qui peut survenir au bout de quelques semaines ou de quelques mois.

Quand la méningite séreuse des ventricules se développe lentement, elle peut simuler une tumeur cérébrale par les symptômes caractéristiques d'une augmentation de tension intracranienne. Il y a toujours absence de symptômes de foyer. Cette forme de méningite n'est pas grave.

Dans les cas aigus, on la traite comme de la méningite véritable dont il est le plus souvent impossible de la différencier, abstraction faite de l'absence de fièvres. Dans les cas chroniques, on conseille de recourir à un traitement mercuriel. Dans les cas douteux, la ponction lombaire peut toujours être utilisée soit comme élément de diagnostic, soit comme méthode de traitement.

Ces diverses formes d'hydrocéphalie acquise sont encore désignées sous le nom d'*hydrocéphalie interne,* pour les différencier d'une autre forme de méningite séreuse chronique intéressant les espaces

sous-arachnoïdiens et désignée sous le nom d'*hydrocéphalie externe*. Celle-ci est le plus souvent *secondaire,* consécutive à un processus atrophique du manteau cérébral. Elle peut aussi être primitive et due à une méningite *séreuse chronique externe*, amenant à un niveau déterminé des adhérences, de l'oblitération des espaces sous-arachnoïdiens, de manière à former de petites cavités sous-arachnoïdiennes, complètement fermées, que l'accumulation de liquide encéphalo-rachidien transforme lentement en des poches kystiques plus ou moins volumineuses. Ces kystes arachnoïdiens peuvent survenir en n'importe quelle région du cerveau, de préférence, toutefois, au niveau des circonvolutions centrales et au niveau de l'angle ponto-cérébelleux.

Ils évoluent cliniquement comme des tumeurs cérébrales. Nous avons eu l'occasion d'en observer un cas typique chez un homme de 35 ans sujet à des crises d'épilepsie jacksonienne débutant dans la main droite, accompagnées de paresthésies et de douleurs intolérables, et chez lequel une large trépanation a mis à découvert un volumineux kyste intra-arachnoïdien au niveau de la partie moyenne des deux circonvolutions centrales. Ce kyste, en comprimant le cerveau sous-jacent, a amené, au bout de quelques années, le ramollissement de la partie correspondante de l'écorce et la disparition de toute la voie pyramidale.

Au niveau de l'angle ponto-cérébelleux se trouve normalement un petit espace sous-arachnoïdien se prolongeant quelque peu sur le nerf facial et le nerf acoustique. A la suite d'une méningite de la base, quelquefois même à la suite d'une otite, cet espace peut s'isoler des espaces voisins, le liquide, en s'y accumulant, peut comprimer le nerf facial et le nerf acoustique et faire croire à l'existence d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, bien que les symptômes généraux caractéristiques d'une augmentation de tension intracranienne fassent généralement défaut.

MALADIES DUES A UNE LÉSION DES MÉNINGES

Anatomie.

L'encéphale et la moelle épinière sont entourés dans la cavité encéphalo-rachidienne par trois membranes conjonctives qui constituent les *méninges*. Ce sont, de dehors en dedans, la *dure-mère*, l'*arachnoïde* et la *pie-mère*.

La *dure-mère* est une membrane fibreuse, épaisse et résistante, qui forme dans la boite cranienne le périoste interne des os du crâne. Elle renferme dans son épaisseur des canaux à parois rigides renfermant du sang veineux et constituant les sinus de la dure-mère. Tous ces sinus communiquent entre eux. Ils reçoivent le sang veineux amené soit par les veines cérébrales ou veines de la face convexe des hémisphères cérébraux, soit par la veine de Galien, formée par la réunion des veines de la base et des veines intracérébrales. Tous ces sinus aboutissent au trou déchiré postérieur où le sang veineux se déverse dans la veine jugulaire interne.

A la base du cerveau, la dure-mère forme une gaine conjonctive à tous les nerfs craniens et les accompagne jusqu'en dehors du crâne. La plus importante de ces gaines est celle qui passe par le trou optique, accompagne le nerf optique jusqu'au niveau du globe oculaire, où elle se continue avec les couches les plus superficielles de la sclérotique.

Le long de la *moelle épinière*, la dure-mère forme une gaine fibreuse complète se laissant poursuivre jusqu'à la deuxième vertèbre sacrée, où elle se continue avec le filet terminal. Par sa face externe elle adhère en avant au grand surtout ligamenteux postérieur, tandis que, en arrière, elle est libre, séparée des lames des vertèbres par une couche épaisse de tissu péridural.

La dure-mère est la *méninge protectrice* de l'axe cérébro-spinal. Elle est indépendante de l'arachnoïde et de la pie-mère.

L'*arachnoïde* est une mince membrane séreuse qui favorise les mouvements de l'encéphale dans la cavité cranienne, mouvements connus sous le nom de *battements du cerveau* et qui sont isochromes avec les battements du cœur. L'arachnoïde est complètement

indépendante de la dure-mère. Elle limite avec cette dernière un espace virtuel connu sous le nom d'espace sous-dural.

La *pie-mère* est essentiellement une membrane vasculaire. C'est la méninge nourricière de l'axe nerveux. Elle adhère plus ou moins intimement à la face externe du névraxe par de nombreux petits vaisseaux sanguins, vaisseaux artériels qui, au sortir de la pie-mère, pénètrent dans la substance cérébrale, vaisseaux veineux qui sortent de cette dernière pour se rendre dans les veines cérébrales de la pie-mère et de là dans les sinus de la dure-mère.

C'est la pie-mère qui, se prolongeant dans les cavités ventriculaires, va constituer les toiles choroïdiennes du troisième et du quatrième ventricule renfermant dans leur épaisseur les plexus choroïdes.

L'arachnoïde est unie à la pie-mère par un tissu conjonctif particulier appelé *tissu sous-arachnoïdien*. C'est dans ce tissu que se forment les espaces et les confluents sous-arachnoïdiens occupés par le liquide encéphalo-rachidien. Les espaces sous-arachnoïdiens sont nettement délimités en dehors par l'arachnoïde qui les sépare de l'espace sous-dural. Ils communiquent avec les cavités ventriculaires par le trou de Magendie creusé au beau milieu de la toile choroïdienne du quatrième ventricule et par les trous de Luschka, qui occupent les angles latéraux de ce même ventricule.

L'espace sous-arachnoïdien qui enveloppe la moelle épinière est excessivement volumineux, il forme le *confluent médullaire*. Il enveloppe toutes les racines de la queue de cheval pour se terminer en cul-de-sac au niveau de la deuxième vertèbre sacrée. Le sac arachnoïdien est légèrement refoulé au dehors puis traversé par les nerfs cérébro-spinaux. Ceux-ci sont donc accompagnés sur une certaine partie de leur trajet intrarachidien ou intracranien par un prolongement de l'arachnoïde en forme d'entonnoir. Le plus important de ces prolongements arachnoïdiens est celui qui accompagne le nerf optique en dedans de la gaine durale jusque dans les couches superficielles de la sclérotique.

On ne connaît pas très bien l'origine du liquide encéphalo-rachidien occupant les cavités ventriculaires et les espaces sous-arachnoïdiens. On le considère généralement comme de nature lymphatique, amené, d'après quelques auteurs, dans les espaces sous-arachnoïdiens par les gaines lymphatiques des vaisseaux intracérébraux. L'opinion la plus généralement admise toutefois est que les plexus choroïdes, les toiles choroïdiennes et les cellules épendymaires jouent un rôle considérable dans sa production, sinon, on ne comprendrait pas comment le rétrécissement de

l'aqueduc de Sylvius, ou l'oblitération des trous de Magendie et de Luschka puisse amener de l'hydrocéphalie interne. Le liquide encéphalo-rachidien est normalement un liquide de sécrétion ou de transsudation des plexus choroïdes et de l'épithélium épendymaire, renfermant quelques rares lymphocytes.

La continuité anatomique entre l'arachnoïde et la pie-mère explique pourquoi ces deux méninges sont toujours altérées simultanément. Aussi cliniquement distingue-t-on deux groupes de méningites : les *pachyméningites* ou inflammations limitées à la dure-mère et les *leptoméningites* ou inflammations intéressant à la fois l'arachnoïde et la pie-mère.

Les inflammations aiguës respectent d'ordinaire la dure-mère tout en intéressant à la fois l'arachnoïde et la pie-mère. Le terme de *méningite aiguë* indique donc toujours une inflammation des méninges molles. Les inflammations chroniques sont ou des pachyméningites ou des leptoméningites.

Les pachyméningites.

L'inflammation de la dure-mère peut débuter par la face externe de cette dernière, produisant de la *pachyméningite externe*. Celle-ci n'existe pas d'une facon indépendante, mais elle survient comme complication d'une lésion osseuse voisine traumatique ou infectieuse (fracture, carie, ostéite, etc.). Les symptômes de la pachyméningite externe se confondent avec ceux de la maladie initiale.

L'inflammation de la dure-mère peut débuter par la face interne.

C'est la *pachyméningite interne*, d'ordinaire appelée encore hémorrhagique, affection difficile à diagnostiquer du vivant du malade et qui est, dans le plus grand nombre de cas, une trouvaille d'autopsie.

Anatomie pathologique.

La pachyméningite interne hémorrhagique est caractérisée essentiellement par *l'épaississement de la dure-mère* et la production sur sa face interne de *fausses membranes* superposées en nombre variable les unes sur les autres. Ces fausses membranes se forment de préférence en dessous de l'os pariétal, recouvrant une partie plus ou moins grande de la face convexe d'un hémisphère cérébral. Elles sont très vascularisées, et, comme les vaisseaux qui les parcourent sont très fragiles parce qu'ils sont généralement dépourvus de tunique musculaire, elles sont fréquemment le

siège d'hémorrhagies plus ou moins abondantes. Le sang s'amasse entre les fausses membranes qui l'enkystent.

Certains auteurs admettent que l'inflammation de la face interne de la dure-mère est la lésion initiale amenant la formation de fausses membranes dans l'épaisseur desquelles surgissent alors des hémorrhagies ; d'autres pensent que l'hémorrhagie est la lésion initiale et que les fausses membranes ne représentent qu'un travail d'organisation consécutive.

Symptomatologie.

L'affection peut évoluer sans se manifester par des symptômes cliniques. Dans ces conditions, l'existence de la pachyméningite interne hémorrhagique est une trouvaille d'autopsie.

Dans un certain nombre de cas, cependant, l'hématome de la dure-mère peut se manifester soit par des *symptômes généraux* indiquant une augmentation de la tension intracranienne, soit par un *ictus apoplectique*, ictus lent et progressif difficile à différencier de celui qui accompagne le ramollissement cérébral. Le plus souvent, après quelques symptômes d'excitation motrice généralisée ou des secousses épileptiques unilatérales, on voit survenir de la torpeur intellectuelle croissante, une somnolence extraordinaire et même du coma qui peut durer plusieurs jours et même plusieurs semaines.

Ces symptômes diffus peuvent exister seuls ou bien être accompagnés de *symptômes locaux* dus à la compression de la zone motrice et se manifestant soit par de l'épilepsie jacksonienne, soit par une monoparésie se transformant progressivement en monoplégie ou même en hémiplégie.

Le **diagnostic** est très difficile. Lorsque l'hématome de la dure-mère s'accompagne d'ictus apoplectique, il peut être confondu avec l'hémorrhagie cérébrale et surtout avec le ramollissement cérébral, quelquefois aussi avec les hémorrhagies qui se produisent dans le voisinage immédiat d'une tumeur cérébrale ayant échappé au diagnostic. Les seuls éléments qui puissent servir au diagnostic différentiel et laisser *soupçonner* l'existence d'un hématome, ce sont les conditions étiologiques. L'hématome de la dure-mère survient presque exclusivement chez les alcooliques et les aliénés (déments et paralytiques généraux). Si on les voit survenir à la suite d'un traumatisme, celui-ci ne peut être considéré que comme une cause occasionnelle.

Le **pronostic** est grave. La mort peut survenir à la suite d'un ictus apoplectique ou bien après plusieurs ictus successifs.

Les leptoméningites.

√

Les méninges molles, arachnoïde et pie-mère, peuvent être le siège :

1° d'une inflammation aiguë, d'origine infectieuse, *méningite aiguë* ou *méningite purulente ;*

2° d'une inflammation subaiguë, d'origine tuberculeuse, *méningite tuberculeuse ;*

3° d'une inflammation chronique, généralement basilaire et d'origine syphilitique, *méningite syphilitique.*

La méningite aiguë ou purulente.

Etiologie.

La méningite purulente est toujours une *maladie infectieuse.* L'infection des méninges peut se faire *directement*, à la suite d'une lésion traumatique du crâne accompagnée d'une plaie infectée du cuir chevelu.

L'infection peut se faire par *propagation* et provenir d'une affection septique d'un organe voisin :

a) affection du cuir chevelu ou de la peau de la face, telle que furoncle, anthrax, phlegmon et surtout l'érysipèle ;

b) affection des os du crâne, carie ou ostéomyélite ;

c) affection de l'oreille moyenne : l'otite moyenne purulente avec la carie du rocher forme une des causes les plus fréquentes de la méningite aiguë. L'infection peut se transmettre directement à travers la suture petro-squammeuse du toit du tympan ;

d) affection des cellules mastoïdiennes qui produit de la thrombophlébite du sinus latéral voisin entraînant de la méningite ;

e) affection des fosses nasales, des sinus frontaux et de la cavité orbitaire (coryza aigu, lésion ulcéreuse ou tuberculeuse, phlegmon de l'orbite, etc.) ;

f) affection du cerveau lui même, abcès cérébral s'ouvrant dans les cavités ventriculaires ou à la face externe des hémisphères cérébraux.

L'infection des méninges peut se faire par *voie sanguine* et avoir son point de départ dans l'infection d'un organe éloigné ou survenir comme complication dans le cours de n'importe quelle maladie infectieuse. Ce sont des méningites métastatiques dont l'infection pneumococcique est la cause la plus fréquente.

Enfin, l'infection des méninges peut se faire directement sans qu'il y ait quelque part dans l'organisme un foyer infectieux quelconque. C'est la méningite *primitive* connue sous le nom de

méningite cérébro-spinale épidémique et qui, à cause de sa grande importance, mérite d'être étudiée séparément.

Anatomie pathologique.

La méningite aiguë peut être *circonscrite* ou *généralisée*.

Elle est *circonscrite* lorsqu'elle est le résultat d'une infection locale voisine, telle que l'otite, la carie du rocher, la sinusite frontale, etc.

Elle est *généralisée* quand l'infection est d'origine sanguine. Comme, dans ces conditions, elle occupe de préférence les méninges qui recouvrent la face convexe des hémisphères, on la désigne encore sous le nom de *méningite de la convexité*, par opposition à la méningite tuberculeuse et même à la méningite syphilitique, qui sont généralement des *méningites de la base*.

Au début de la méningite, il y a *hyperémie* artérielle et veineuse intense des méninges, qui deviennent ensuite troubles par formation d'un exsudat grisâtre, purulent ou séro-purulent se développant dans les espaces sous-arachnoïdiens. Cet exsudat se dépose d'abord en foyers isolés ou multiples le long des branches vasculaires et au niveau des sillons, puis ces foyers se réunissent, pour former une couche purulente plus ou moins épaisse, d'une teinte jaunâtre ou verdâtre, recouvrant une étendue plus ou moins grande de la face libre des hémisphères cérébraux.

L'inflammation ne reste pas limitée à l'arachnoïde et à la pie-mère de la face libre du cerveau, mais elle se propage également à la partie intracérébrale des méninges, c'est-à-dire les toiles choroïdiennes et les plexus choroïdes amenant à sa suite de l'hydrocéphalie interne.

L'inflammation envahit également la substance cérébrale et notamment la couche corticale grise en y produisant de l'infiltration séreuse et de l'encéphalite véritable caractérisée par la formation de petites hémorrhagies et de petits foyers purulents.

Dans quelques cas, surtout dans la méningite cérébro-spinale épidémique, l'inflammation envahit également les méninges spinales.

Symptomatologie.

Dans les cas de méningite localisée, consécutive à une lésion infectieuse des parties voisines, le début est souvent insidieux. Le malade présente une *période prodromique* caractérisée par de la céphalalgie, du vertige, des vomissements et un état de malaise général qui peut faire soupçonner l'atteinte des méninges. Ces symptômes s'aggravent ensuite pour aboutir plus ou moins rapidement à la maladie confirmée.

Dans les cas de méningite aiguë généralisée venant compliquer une maladie infectieuse grave (pneumonie, pyohémie, typhus, etc.), les symptômes de la méningite peuvent passer inaperçus, cachés qu'ils sont par les symptômes graves de la maladie principale. Cette confusion est d'autant plus facile que les phénomènes réactionnels ou d'excitation du côté du cerveau, si caractéristiques de la méningite franche, peuvent totalement faire défaut.

Dans les cas de *méningite aiguë franche*, les symptômes sont très caractéristiques. Ils sont la traduction au dehors soit de l'*infection générale de l'organisme* qui se traduit par la fièvre, l'accélération du pouls et l'accélération des mouvements respiratoires;

soit de l'*inflammation des méninges* produisant la céphalalgie et les vomissements;

soit de l'*altération de la couche corticale grise du cerveau*, inflammation suivie de destruction se traduisant cliniquement par deux phases successives : une phase d'excitation cérébrale et une phase de paralysie.

Symptômes d'infection générale.

La *fièvre* débute le plus souvent par un frisson unique et prolongé, remplacé quelquefois chez les enfants par un accès de convulsions. Elle atteint d'emblée 40° et au delà. Elle persiste généralement telle jusqu'à la mort avec des rémissions matinales faibles ou nulles. Le *pouls* est au delà de 100. La respiration est accélérée. La peau est chaude et sèche, la face rouge, les yeux brillants et injectés. C'est le tableau caractéristique d'une infection grave et foudroyante sans apparence de localisation.

Symptômes de méningite proprement dite.

Peu de temps après le début de la fièvre, ou même en même temps qu'elle, surgissent les symptômes caractéristiques de la méningite. Ils sont essentiellement au nombre de trois, formant par leur ensemble, ce qu'on appelle encore le *trépied méningitique*. Ce sont : la *céphalalgie*, les *vomissements* et la *constipation*.

La *céphalalgie* est intense, atroce, continue avec des accès paroxystiques. Elle est localisée ou diffuse suivant l'étendue des lésions inflammatoires. Elle persiste pendant le délire et pendant le sommeil. Elle s'aggrave par les mouvements, les excitations cutanées, le bruit, la lumière et cela, à cause de l'hyperesthésie sensitivo-sensorielle due à l'inflammation de l'écorce cérébrale.

Les *vomissements* ont le caractère cérébral : ils surviennent sans nausées, sans efforts, brusquement, en dehors de tout malaise digestif.

La *constipation* est prolongée, tenace, résistant aux purgatifs. La paroi du ventre est tendue et rétractée (ventre en besace).

Symptômes d'excitation corticale.

Les symptômes d'excitation corticale varient d'une malade à l'autre suivant la région de l'écorce particulièrement atteinte.

a) L'*excitation des sphères intellectuelles* produit un délire plus ou moins violent. Le malade est agité, très loquace ; il a des hallucinations visuelles, auditives. Parfois le délire est impulsif, le malade pousse des cris, se lève de son lit, se débat, et l'on doit employer la force pour le maintenir ;

b) L'*excitation de la zone motrice* se traduit surtout par des contractures, quelquefois même par des convulsions. Les contractures sont diversement réparties suivant les malades. Elles peuvent intéresser à des degrés variables tous les muscles du corps.

Elles surviennent de bonne heure et d'une façon presque constante dans les muscles de la nuque, produisant la *raideur de la nuque*, symptôme si important dans la méningite aiguë, à cause de son apparition précoce. Cette raideur de la nuque se manifeste surtout lorsqu'on essaye de redresser le malade.

La contracture peut intéresser tous les muscles du corps :

les muscles de la masse dorsale produisant de l'opisthotonos ;

les muscles de la mastication, d'où trismus, mâchonnement, le grincement des dents ;

les muscles oculaires externes : strabisme ;

les muscles oculaires internes produisant du myosis ;

les muscles de la face : grimaces, froncement des sourcils, rire sardonique ;

les muscles de la langue : tremblement et bégaiement ;

les muscles du pharynx et du larynx : dysphagie et dysphonie ;

les muscles des sphincters : rétention d'urine et des matières ;

les muscles des membres.

Parmi toutes ces contractures, les plus constantes et les plus importantes au point de vue du diagnostic sont la *raideur de la nuque* et puis l'état de contracture des muscles fléchisseurs de la jambe sur la cuisse, connu sous le nom de *signe de Kernig*. La façon la plus simple de mettre le signe de Kernig en évidence, c'est de redresser le tronc du malade pour lui donner une position plus ou moins assise. Dans ces conditions, les membres inférieurs ne peuvent rester étendus, ils se fléchissent quelque peu dans l'articulation du genou (fig. 381).

Si des convulsions surviennent, elles peuvent être partielles ou généralisées.

L'excitation des *zones sensorielles* produit de l'hyperesthésie cutanée, au point que le moindre attouchement éveille de la douleur ou provoque un mouvement réflexe. Cette hyperesthésie est également sensorielle, produisant de la *photophobie* et de l'*hyperacousie*.

C'est à cette excitation de l'écorce cérébrale au niveau des zones sensorielles qu'il faut attribuer encore l'exagération des réflexes tendineux et cutanés.



Fig. 381.
« Signe de Kernig ».

On observe également une exagération manifeste de l'excitabilité vasomotrice se manifestant par des alternatives de rougeur et de pâleur de la face et surtout par l'intensité et la persistance de la réaction qui suit une excitation mécanique de la peau. Quand on frotte du bord de l'ongle une région cutanée quelconque, on voit survenir une ligne rouge intense et persistante. Ce phénomène est connu sous le nom de *raie méningitique de Trousseau.*

Symptômes de destruction corticale.

La période d'excitation corticale est très courte, elle dure en moyenne trois ou quatre jours, puis tout se calme. Le délire, l'agitation générale, les convulsions et les contractures s'atténuent et disparaissent. C'est le début de la *période de paralysie* due à la destruction de l'écorce cérébrale. Cette période est caractérisée par de la torpeur intellectuelle remplaçant le délire, de l'anesthésie cutanée, des paralysies variées, survenant surtout dans les muscles qui ont été le plus fortement envahis par la contracture, et se traduisant cliniquement par de l'hémiplégie ou une monoplégie, par la paralysie des sphincters amenant de l'incontinence, la paralysie des muscles de l'iris, d'où mydriase ou inégalité pupillaire, la paralysie de l'un ou l'autre muscle extrinsèque des globes oculaires, produisant du strabisme, etc.

Le *coma* survient bientôt, avec abolition de toute motilité volontaire et réflexe et de toute sensibilité consciente.

Pendant l'évolution de ces symptômes d'excitation ou de destruction corticale, la fièvre élevée, les symptômes d'infection générale, et la céphalalgie tenace, symptômes de méningite proprement dite, persistent.

Pendant le coma, le pouls se ralentit souvent par suite de compression cérébrale ou comme phénomène bulbaire; puis surviennent des *troubles bulbaires graves* : la respiration s'altère, elle devient superficielle, inégale, irrégulière, entrecoupée de soupirs profonds ou d'arrêts plus ou moins prolongés (respiration de Cheyne-Stokes); la face et les extrémités bleuissent et se refroidissent, l'asphyxie survient, entraînant la mort souvent dans un accès de convulsions généralisées.

Marche, durée, terminaison.

La méningite aiguë a généralement une évolution très rapide. La durée de la maladie est en moyenne de six à sept jours. La mort peut survenir plus tôt, avant la période de paralysie, dans un accès convulsif.

Pronostic.

La terminaison presque constante est la mort. On signale de rares cas de guérison, mais avec des lésions irréparables : hydrocéphalie, paralysies plus ou moins étendues, le plus souvent encore de l'affaiblissement intellectuel pouvant aller jusqu'à l'idiotie.

Diagnostic.

Le diagnostic est facile dans les cas typiques et surtout quand il s'agit de méningite primitive. Certaines maladies infectieuses graves, telles que la *fièvre typhoïde* ou la *pneumonie*, débutant par des symptômes cérébraux, peuvent en imposer pour de la méningite. Dans ces conditions, le diagnostic est souvent impossible. Les symptômes qui plaident en faveur de la méningite sont : la céphalalgie violente persistant pendant le délire et pendant l'assoupissement, les troubles cérébraux précoces, tels que la perte de connaissance et le délire, la rigidité de la nuque, les paralysies oculaires. S'il y a doute, on peut recourir à la *ponction lombaire* et à l'examen bactériologique du liquide encéphalo-rachidien.

Chez les enfants, le diagnostic de méningite aiguë ne doit se porter qu'avec une extrême prudence. Beaucoup d'enfants présentent du délire, et même des convulsions à chaque élévation un peu forte de la température.

C'est ainsi qu'une scarlatine au début, une otite purulente aiguë et même quelquefois une simple angine peuvent en imposer pour

une méningite. La céphalalgie persistante, la raideur de la nuque, la constipation opiniâtre plaident en faveur de la méningite. A la rigueur, si le doute persiste, la ponction lombaire éclaircira le diagnostic.

Traitement.

Il n'y a pas de traitement curatif de la méningite aiguë. On ne peut avoir recours qu'à un traitement symptomatique.

Comme dans toute maladie infectieuse grave, il faut prescrire le repos absolu et éviter au malade toutes les excitations de quelque nature qu'elles puissent être, et cela à cause de l'hyperexcitabilité extrême du cerveau.

On peut avoir recours encore aux dérivatifs intestinaux, à l'application de glace sur la tête, même à des émissions sanguines locales (sangsues sur la région mastoïdienne).

Les antipyrétiques et les narcotiques aideront à combattre la fièvre élevée, le délire, l'insomnie et la céphalalgie tenace.

Beaucoup de médecins ont l'habitude de recourir à des révulsifs intenses, applications de vésicatoires sur la nuque ou même friction du cuir chevelu avec un onguent de tartre stibié, afin de provoquer et d'entretenir de la suppuration dérivative. Ce sont là des pratiques qui ne sont nullement à conseiller, elles sont sans influence aucune sur l'évolution du mal et sont de plus une cause d'affaiblissement et de souffrance.

La seule intervention à laquelle on puisse recourir sans danger et avec l'espoir au moins d'amener quelque soulagement, c'est la *ponction lombaire*, que l'on peut répéter à plusieurs reprises s'il existe réellement de l'hypertension du liquide encéphalo-rachidien.

Méningite cérébro-spinale épidémique.

La méningite cérébro-spinale épidémique est une forme particulière de méningite due au méningocoque de Weichselbaum et qui survient surtout chez les enfants et chez les jeunes gens, de préférence dans les prisons et les casernes. On peut aussi en observer des cas individuels. Elle éclate le plus souvent après un coriza plus ou moins intense, parce que les fosses nasales sont généralement considérées comme le lieu d'habitat du méningocoque.

La méningite cérébro-spinale se distingue de la méningite aiguë :

1° par son *caractère épidémique* ;

2° par la *propagation de l'inflammation aux méninges de moelle épinière.*

Cette méningite spinale se traduit cliniquement par une extension

plus grande de la contracture (fig. 382 et 383) et par de la douleur le long du rachis, douleur réveillée ou exagérée par les mouvements et par la pression le long des apophyses épineuses;

3° par des *éruptions diverses* érythémateuses ou purpuriques et surtout par un *herpes* plus ou moins généralisé survenant dès les premiers jours, de préférence aux lèvres, à la face, aux oreilles, aux extrémités;



Fig. 382.

4° par des *athropathies douloureuses*.

On distingue essentiellement deux formes de méningite cérébro-spinale, une *forme grave* et une *forme bénigne*.

La *forme grave* peut présenter une *marche aiguë*, évoluant en deux ou trois semaines, une *marche suraiguë*, ayant une durée de trois ou quatre jours avec délire continu, et une *marche foudroyante*, amenant la mort en quelques heures dans le coma ou les convulsions.



Fig. 383.

Raideur de la nuque et signe de Kernig dans la méningite cérébro-spinale. (Clichés du professeur Bruynoghe.)

Nous avons eu l'occasion d'observer cette dernière forme chez une jeune fille de 20 ans qui a été prise brusquement de fièvre élevée (40°) avec vomissements, maux de tête et perte de connaissance vers 4 heures du soir. Le lendemain à 1 heure de l'après-midi elle était encore dans le coma avec abolition complète de toute motilité et de toute sensibilité, présentant par moments de petites crises convulsives dans les quatre membres avec respiration irrégulière. La ponction lombaire a donné issue à deux ou trois centimètres cubes de liquide sanguinolent et a été suivie de la mort.

La *forme bénigne* ou abortive se caractérise par des symptômes très atténués, se bornant à une céphalalgie et une rachialgie légère et à une raideur de la nuque peu prononcée. Cette forme ne peut

être reconnue qu'en cas d'épidémie, sinon elle échapperait à tout diagnostic.

Cette méningite peut facilement être confondue avec les différentes maladies infectieuses (typhus, pneumonie, grippes graves), d'autant plus que souvent il se développe un peu d'hépatisation pulmonaire, pouvant faire croire à de la pneumonie franche. On peut la confondre encore avec les méningites aiguës et subaiguës ordinaires. Le diagnostic précoce est de la plus haute importance au point de vue du traitement. De là la nécessité, pour éclaircir le diagnostic, de recourir de bonne heure à la ponction lombaire et à l'examen du liquide encéphalo-rachidien au triple point de vue chimique, cytologique et bactériologique.



Fig. 384.
« Herpes labial ».



Fig. 385.
« Raideur de la nuque ».

Le **pronostic** de la méningite aiguë cérébro-spinale est beaucoup moins grave que celui de la méningite aiguë ou de la méningite tuberculeuse. Traitée à temps, la méningite cérébro-spinale guérit dans au moins 50 p. c. des cas.

Le **traitement** de la méningite cérébro-spinale, à côté du traitement symptomatique de la méningite ordinaire et des bains chauds prolongés de 30 à 40°, consiste essentiellement dans des ponctions lombaires suivies d'injections intra-rachidiennes de sérum antiméningococcique.

La méningite tuberculeuse.

La méningite tuberculeuse est due à l'envahissement des méninges par le bacille de Koch. C'est toujours une méningite secondaire, consécutive à un foyer tuberculeux connu ou inconnu existant dans un organe plus ou moins éloigné.

Le bacille de la tuberculose peut déterminer dans les méninges plusieurs modes de réaction absolument comme dans n'importe quelle autre séreuse de l'organisme.

Lorsque l'inoculation bacillaire se fait en un point limité de l'arachnoïde et de la pie-mère, elle y produit un tubercule ou un groupe de tubercules nettement localisé constituant une *tumeur* (tuberculome), de volume excessivement variable.

Quand la tumeur est petite, elle peut passer inaperçue, c'est-à-dire ne se révéler par aucun symptôme clinique appréciable. Quand la tumeur est volumineuse, elle comprime puis envahit la substance cérébrale voisine. Elle se comporte alors comme une tumeur cérébrale ordinaire pouvant se manifester cliniquement par des symptômes généraux et des symptômes locaux, sans que rien dans ces symptômes puisse indiquer sa nature tuberculeuse.

L'inoculation bacillaire peut envahir toute l'étendue des méninges et produire de nombreuses granulations tuberculeuses disséminées le long des vaisseaux de la pie-mère sans réaction inflammatoire intense. C'est la *granulie des méninges*. Elle résulte d'un apport souvent considérable de bacilles par la voie sanguine, se fixant non seulement sur les méninges, mais sur toutes les séreuses de l'organisme : plèvres, péritoine, séreuses articulaires, etc. La granulie des méninges n'est donc qu'une des multiples localisations de la tuberculose miliaire aiguë. Dans ces conditions, les symptômes locaux caractérisant l'envahissement des méninges échappent à l'observation clinique, cachés qu'ils sont par les symptômes généraux de la tuberculose diffuse.

Dans le plus grand nombre des cas cependant, l'inoculation bacillaire des méninges produit des tubercules miliaires accompagnés d'une réaction inflammatoire plus ou moins intense. C'est la *méningite tuberculeuse proprement dite*.

Etiologie.

La méningite tuberculeuse, ainsi entendue et délimitée, est une affection très commune. La *cause déterminante* est l'envahissement des méninges par le bacille de Koch. La seule cause *prédisposante* reconnue est l'âge.

La méningite tuberculeuse est rare après 40 ans, elle est relativement fréquente entre l'âge de 15 à 35 ans ; elle est à son maximum de fréquence entre l'âge de 2 à 15 ans. Elle est presque inconnue pendant les deux premières années de la vie.

Anatomie pathologique.

Comme dans la tuberculose de n'importe quelle séreuse, on

trouve ici une *néoformation spécifique* (les tubercules ou les granulations miliaires) et des *manifestations inflammatoires*.

Ces lésions surgissent de préférence dans les méninges de la base du cerveau (méningites de la base), tout en envahissant plus ou moins les méninges de la convexité. Les altérations inflammatoires consistent en une hyperémie vasculaire accompagnée de la formation, dans les espaces sous-arachnoïdiens, d'un exsudat séro-fibrineux et gélatineux plus ou moins abondant. L'exsudat s'amasse de préférence dans le confluent sous-arachnoïdien antérieur, dans le voisinage du chiasma optique, entre celui-ci et les pédoncules cérébraux, envahissant ensuite les fosses sylviennes, les fosses occipitales et même la partie supérieure de la cavité rachidienne.

Les tubercules miliaires se forment le long des vaisseaux de la base. Ils envahissent également les plexus choroïdes et les toiles choroïdiennes, amenant, dans les cavités ventriculaires, l'accumulation d'un liquide séreux, trouble, plus ou moins sanguinolent, donnant naissance à de l'hydrocéphalie interne. De là le nom d'hydrocéphalie aiguë sous lequel on désigne quelquefois la méningite tuberculeuse.

De même que dans l'inflammation aiguë purulente, la lésion tuberculeuse ne reste pas limitée aux méninges, elle envahit également la partie cérébrale voisine qui est infectée, présente par place des tubercules, des lésions inflammatoires et des petites hémorrhagies. La méningite tuberculeuse est donc, en réalité, de la méningo-encéphalite tuberculeuse, c'est-à-dire à la fois de la méningite et de l'encéphalite diffuse.

Symptomatologie.

Au point de vue des symptômes, la méningite tuberculeuse ressemble, dans ses traits essentiels, à la méningite purulente, avec cette double différence : 1° l'*évolution* de la méningite tuberculeuse est *beaucoup plus lente* et les diverses périodes qui la constituent étant plus longues se laissent plus facilement différencier; 2° la méningite tuberculeuse étant essentiellement une méningite de la base, il y a, dans son tableau clinique, *prédominance des symptômes de la base.*

Dans la méningite aiguë le début est généralement brusque et c'est à peine si, dans la succession des symptômes, on peut distinguer une période d'excitation, une période de transition et une période de paralysie. Dans la méningite tuberculeuse, l'évolution est beaucoup plus lente, le début est insidieux, aussi peut-on

nettement subdiviser l'ensemble des symptômes en quatre périodes : une période prodromique, une période d'excitation, une période de transition et une période de paralysie.

Période prodromique. La période prodromique a une durée variable de quelques jours à quelques semaines. Elle peut même durer plusieurs mois. Elle se caractérise par des symptômes vagues sans signification particulière, permettant tout au plus de penser à une intoxication lente de l'organisme. Ce sont des *symptômes généraux* consistant en perte d'appétit, malaises digestifs, pâleur de la face, amaigrissement, de temps en temps une légère élévation de la température. Ces symptômes généraux sont associés à des *symptômes cérébraux vagues* consistant essentiellement en une modification plus ou moins profonde du caractère : l'enfant est triste, il refuse de jouer, s'isole, il devient irritable, émotif, se plaint d'affaiblissement de la mémoire et de difficulté pour fixer l'attention. Le sommeil est agité, entrecoupé de cauchemars, ou bien pendant le sommeil on observe du mâchonnement, du grincement des dents. De temps en temps, l'enfant se plaint encore de maux de tête, et, sans cause apparente, présente des vomissements. Ces troubles vagues de malaise général varient en intensité d'un jour à l'autre.

Période d'excitation. Puis on voit survenir, tantôt lentement et progressivement, tantôt brusquement, des *symptômes de localisation* ou d'irritation méningée. La fièvre devient persistante; elle est modérée, variant entre 38° et 39° le soir avec des oscillations parfois brusques, soit jusque 40°, soit en dessous de 37°. Le pouls varie entre 100 et 120 pulsations à la minute.

En même temps surviennent les *symptômes caractéristiques de l'irritation méningée* : la céphalalgie, les vomissements et la constipation avec les symptômes d'excitation corticale : la raideur de la nuque, des contractures diverses, quelquefois des convulsions partielles ou généralisées, une légère hyperesthésie sensitivo-sensorielle, des troubles intellectuels consistant en un délire doux, calme, intermittent, accompagné de somnolence et interrompu de temps en temps par un cri spontané, aigu, connu sous le nom de *cri hydrencéphalique*, qui se répète à des intervalles variables pendant des journées entières.

Période de transition. La période d'excitation dure en moyenne une semaine, puis tout se calme, le délire, le cri, les convulsions, les contractures disparaissent, la fièvre diminue, le pouls se ralentit, le sommeil devient plus régulier, une certaine lucidité intellectuelle peut même réapparaître. C'est la période de transition, très

fugace dans la méningite aiguë, qui peut durer quelques jours dans la méningite tuberculeuse, réveillant dans l'entourage l'espoir d'une guérison prochaine.

Période de paralysie. Mais brusquement, la fièvre remonte, accompagnée quelquefois de convulsions et de délire. La torpeur intellectuelle augmente jusqu'à la somnolence, la sensibilité s'émousse, l'ouïe devient obtuse, la vue s'obscurcit, des paralysies diversément localisées surviennent, tantôt fugitives, tantôt permanentes : strabisme, inégalité pupillaire, mydriase, paralysie faciale, monoplégie, hémiplégie. Le pouls et la respiration deviennent irréguliers. Le coma survient bientôt, la température s'élève à 40°, à 41° et au delà, le pouls se précipite, le rythme respiratoire se modifie, les sphincters se relâchent, la peau se couvre de sueurs, la mort survient dans un accès de convulsions généralisées.

Marche, durée, terminaison.

La méningite tuberculeuse ne diffère de la méningite aiguë que par sa localisation à la base et par sa marche subaiguë. Abstraction faite de la période prodromique, dont il est impossible de fixer la durée à cause de son début insidieux, la méningite tuberculeuse dure en moyenne trois semaines. Elle peut cependant évoluer plus rapidement et conduire à la mort en quelques jours. Elle peut aussi avoir une marche beaucoup plus lente, présenter des périodes de rémission et durer plusieurs mois.

La méningite tuberculeuse peut aussi présenter des formes atypiques surtout chez l'adulte. La fièvre peut totalement faire défaut. Il en est de même de la raideur de la nuque. Dans certains cas même, les facultés intellectuelles peuvent rester intactes jusqu'au dernier jour.

Pronostic.

Le pronostic est grave. La terminaison est presque toujours fatale. On signale quelques rares cas de guérison avec des symptômes de déficit irréparables. Mais alors on peut se demander s'il ne s'est pas agi de méningo-encéphalite tuberculeuse localisée.

Diagnostic.

Le diagnostic est souvent difficile. Il est prudent de ne porter le diagnostic de méningite tuberculeuse que lorsque la maladie est confirmée et dans l'établissement de ce diagnostic il faut tenir compte non pas d'un seul symptôme mais bien de tous les symptômes.

Chez l'*enfant nouveau-né*, et jusqu'à l'âge de deux ans, la méningite tuberculeuse est excessivement rare, tandis que les convulsions

et les vomissements sont des symptômes fréquents pouvant être provoqués par des causes peu importantes.

Chez l'*enfant*, les convulsions sont fréquentes encore. Quand il y a absence de fièvre, que le pouls est normal, que dans l'intervalle des crises le retour à la santé est complet, il n'y a pas lieu de penser à de la méningite tuberculeuse. Chez l'enfant, d'ailleurs, il faut penser à la possibilité d'une méningite syphilitique. Pour établir le diagnostic, il faut se baser sur l'existence de la syphilis chez les parents et sur la présence de stigmates spécifiques chez l'enfant, tels que lésions du côté des os, de la peau ou des muqueuses.

Chez l'*adulte*, la méningite aiguë est plus fréquente, souvent la complication d'une maladie infectieuse, la pneumonie ou la fièvre typhoïde. D'ailleurs, une fièvre élevée, intense, sans rémissions franches, un délire précoce et violent, de la céphalalgie intense plaident en faveur de méningite aiguë.

Dès qu'un doute existe sur la possibilité d'une méningite, que ce soit chez l'enfant ou chez l'adulte, il faut recourir à une *ponction lombaire*. Dans la méningite tuberculeuse, la tension du liquide est généralement augmentée, mais le liquide est clair, transparent, comme du liquide normal. Il présente toutefois de la lymphocytose, et après centrifugation on doit y faire la recherche des bacilles de Koch. L'absence de ces bacilles n'exclut toutefois pas la possibilité d'une méningite tuberculeuse. Aussi conseille-t-on de recourir à l'inoculation du liquide à des cobayes.

Traitement.

Il n'y a pas de traitement curatif de la méningite tuberculeuse. Il faut s'abstenir de tout traitement violent qui peut débiliter et faire souffrir, et recourir uniquement à un traitement symptomatique : des effusions froides sur la tête pour combattre la céphalalgie, des antipyrétiques pour abaisser quelque peu la fièvre, des hypnotiques et des narcotiques pour calmer l'agitation et favoriser le sommeil et des purgatifs pour vaincre la constipation.

Dans quelques rares cas, nous avons eu recours à des ponctions lombaires journalières suivies d'injections intrarachidiennes d'électrargol. Il nous a semblé que la soustraction d'une dizaine de centimètres cubes de liquide encéphalo-rachidien calmait quelque peu l'excitation cérébrale, mais elle n'a eu, entre nos mains, aucune influence sur la marche normale de l'affection.

Il est du devoir de tout médecin, dans un cas de méningite quel qu'il soit, de recourir à la ponction lombaire et de recueillir d'une façon aussi aseptique que possible quelques centimètres

cubes de liquide encéphalo-rachidien. Si le moindre soupçon existe concernant le diagnostic de méningite cérébro-spinale, il doit même, sans attendre le résultat positif fourni par l'analyse cytologique et bactériologique du liquide, recourir à une injection intra-rachidienne de sérum antiméningococcique.

Vu la haute importance de la ponction lombaire au point de vue du diagnostic et même du traitement, nous croyons utile d'insister quelque peu sur la façon dont il convient à nos yeux de l'exécuter.

La ponction lombaire.

La ponction lombaire est une petite intervention opératoire, sans danger aucun si elle est convenablement pratiquée et que tout médecin doit pouvoir entreprendre. Elle consiste essentiellement dans l'introduction d'une longue aiguille à travers l'espace limité par les lames de deux vertèbres voisines jusque dans le sac arachnoïdien, afin de recueillir ainsi une quantité déterminée de liquide encéphalo-rachidien que l'on soumettra ensuite à un examen approfondi au quadruple point de vue physique, chimique, cytologique et bactériologique. L'aiguille à employer doit être assez longue et avoir au moins 7 à 8 centimètres. Il est inutile d'avoir des aiguilles trop grosses. Nous préférons de loin des aiguilles fines, d'abord parce que la ponction est moins douloureuse, ensuite parce que l'orifice laissé dans la dure-mère après le retrait de l'aiguille se fermant plus facilement, on est moins exposé à voir l'écoulement du liquide continuer après le retrait de l'aiguille.

Lieu de ponction. La moelle épinière se termine chez l'adulte approximativement vers le bord supérieur de la deuxième vertèbre lombaire, tandis que le sac arachnoïdien enveloppant le filet terminal et toutes les racines de la queue de cheval se termine en cul-de-sac au niveau du bord supérieur de la deuxième vertèbre sacrée. La ponction du sac arachnoïdien pourra donc se faire, sans danger aucun de blesser la moelle, en un point quelconque compris entre le bord inférieur de la deuxième vertèbre lombaire et le bord supérieur de la deuxième vertèbre sacrée. Les seuls endroits où le sac arachnoïdien soit accessible sont les espaces laissés libres entre les lames de deux vertèbres voisines, espaces formés par le ligament jaune élastique. On peut donc prendre indifféremment un des quatre espaces suivants : espace entre L^2 et L^3, entre L^3 et L^4, entre L^4 et L^5, ou bien l'espace entre L^5 et S^1, appelé encore *hiatus sacro-lombaire*, et cela pour ce double motif c'est que l'hiatus sacro-lombaire est plus large que les espaces sus-jacents, à cause

de l'encoche profonde que présente à ce niveau la base du sacrum, ensuite, parce que cet espace est superficiel. Une raison encore pour laquelle il est à recommander de ponctionner le plus bas possible, c'est que le sac arachnoïdien va en s'élargissant de haut en bas, en même temps que le nombre de racines qui constituent la queue de cheval diminue; on a donc plus de chance de recueillir plus facilement du liquide et on court moins de danger de blesser l'une ou l'autre racine, ce qui est d'ailleurs sans importance aucune.

Si, lors de la ponction, la pointe de l'aiguille devait rencontrer une racine postérieure, le malade se plaindra d'une douleur un peu vive dans la jambe ou le pied, généralement dans le gros orteil, sans autre conséquence.

Comme chez l'enfant la moelle pourrait descendre plus bas que la deuxième vertèbre lombaire, on doit donc prendre comme ligne de conduite de toujours ponctionner en dessous de la lame de la troisième vertèbre, c'est-à-dire entre L^3 et L^4, L^4 et L^5 ou L^5 et S^1.

Nous ponctionnons de préférence dans l'espace limité par L^4 et L^5.

La ponction peut se faire soit dans la position verticale, le malade étant assis sur une chaise, la tête fortement fléchie et le tronc incliné en avant; soit dans la position horizontale, le malade étant couché sur le côté gauche, la tête fortement inclinée sur la poitrine, les jambes fléchies et les genoux relevés le plus possible, de façon à arrondir le dos et à élargir le plus possible les espaces interlamellaires.

Nous conseillons de faire toujours la ponction dans la position horizontale, afin de ne pas amasser une trop grande quantité de liquide dans la partie inférieure du sac arachnoïdien par la position verticale, et de s'opposer, en cas de tension exagérée du liquide, à une issue trop brusque de ce dernier, ce qui pourrait amener, par une décompression (trop brusque) du cerveau, des troubles circulatoires soit des méninges, soit du cerveau lui-même.

Pour déterminer l'espace compris entre L^4 et L^5, on peut, chez les sujets maigres, remonter du sacrum vers les vertèbres lombaires. Le doigt glissant de bas en haut sur la colonne vertébrale sent très bien la crête sacrée, l'hiatus sacro-lombaire et le sommet de l'apophyse épineuse de L^5. Le moyen le plus pratique toutefois de déterminer le point d'élection, c'est de rechercher l'apophyse épineuse L^4. Il a été établi, en effet, que le sommet de cette apophyse est croisé par une ligne horizontale qui relie l'une à l'autre la partie la plus élevée des deux crêtes iliaques. On marque cette apophyse au crayon d'aniline, et immédiatement en dessous le

bout du doigt indicateur de la main gauche sent la dépression séparant l'apophyse de L^4 de l'apophyse de L^5.

On désinfecte la peau avec de la teinture d'iode. Les mains ayant été bien lavées, et pour plus de précaution, les extrémités des doigts ayant été frottées avec de la teinture d'iode, on prend l'aiguille à ponctionner que l'on vient de stériliser. Il est prudent, avant d'enfoncer l'aiguille, de s'assurer si la lumière en est libre, soit en y faisant passer un mandrin, soit en la fixant sur une seringue de Pravaz également stérilisée et en y faisant passer à deux ou trois reprises un peu d'eau stérilisée.

Pour pratiquer la ponction, il est inutile de recourir à l'anesthésie générale, à moins que l'on ne doive le faire chez des enfants craintifs et turbulents. Nous pratiquons d'ordinaire la ponction même sans anesthésie locale, en avertissant simplement le malade que nous allons lui faire une petite piqûre qui n'est nullement douloureuse. S'il est très pusillanime, on pourrait à la rigueur recourir à une anesthésie locale, soit par congélation par le chlorure d'éthyle, soit par injection sous-cutanée de novocaïne.

Dans les centaines de ponctions lombaires que nous avons pratiquées, nous n'avons jamais eu recours à l'anesthésie locale, et une fois seulement à l'anesthésie générale chez un enfant de 4 ans.

Tout étant préparé, nous appliquons l'extrémité de l'indicateur gauche sur l'espace compris entre les apophyses épineuses de L^4 et L^5 et quelque peu en dehors de la ligne médiane, pour éviter la résistance du ligament surépineux, et immédiatement *au-dessus* du bord supérieur de l'apophyse épineuse de L^5 nous enfonçons d'un mouvement brusque l'aiguille à travers la peau, après avoir dit au malade « tenez-vous tranquille, ne vous défendez pas, je vais faire une petite piqûre ». Dès que l'aiguille a traversé la peau, nous nous arrêtons pour tranquilliser le malade et pour lui dire que la partie douloureuse est terminée. Nous maintenons toujours l'indicateur gauche sur la ligne médiane entre L^4 et L^5 et de la main droite, nous enfonçons lentement l'aiguille en la dirigeant légèrement vers la ligne médiane. L'aiguille traverse les masses musculaires sans éveiller de la douleur. Elle rencontre bientôt une légère résistance, c'est le ligament jaune élastique. Une poussée un peu plus vive le perce et le bec de l'aiguille arrive dans le sac arachnoïdien. Si le liquide encéphalo-rachidien est sous forte tension, il sort de l'aiguille soit sous forme de jet continu, soit sous forme de grosses gouttes se succédant rapidement. C'est pour éviter un écoulement trop rapide de liquide, dans ces conditions, que l'aiguille fine est préférable, ainsi que la position couchée du

malade. Si le liquide est sous tension normale, on le voit sourdre lentement en gouttes espacées. Quand le liquide est peu abondant, il faut souvent attendre quelques secondes avant qu'il apparaisse au dehors.

Il faut faire cette opération avec beaucoup de prudence et y consacrer le temps nécessaire. Dès que le liquide coule, il faut le recueillir dans un tube aseptique jusqu'à ce qu'on en ait la quantité nécessaire pour l'examen, en moyenne 3 ou 4 centimètres cubes.

Si le liquide s'écoule un peu trop lentement, on peut demander au malade de tousser, ou bien on peut lui glisser un coussin sous la tête, afin d'amener une plus grande quantité de liquide dans la partie inférieure du sac arachnoïdien. Mais on doit toujours s'abstenir de faire une aspiration violente ou prolongée.

Il peut arriver que le liquide ne coule pas, bien que l'aiguille ait été enfoncée à une profondeur suffisante pour qu'on ait la conviction morale que le bec plonge dans le sac arachnoïdien. Dans ces conditions, nous appliquons généralement sur l'aiguille une seringue de Pravaz stérilisée pour faire prudemment une légère aspiration, car il peut arriver qu'une bride arachnoïdienne recouvre le bec de l'aiguille. Dès qu'un peu de liquide entre dans la seringue, nous la retirons pour laisser l'écoulement se faire normalement.

Si malgré cette légère aspiration l'écoulement ne se produit pas, on doit en conclure que l'aiguille n'est pas encore dans le sac arachnoïdien et, dans ces conditions, on l'enfonce davantage, ou bien encore on la retire quelque peu pour changer légèrement sa direction. Si, après deux ou trois tentatives le liquide ne s'écoule pas, on retire complètement l'aiguille pour voir si la lumière n'a pas été obstruée et l'on recommence la ponction, soit dans le même espace, entre L^4 et L^5, soit dans l'espace en dessous, l'hiatus sacro-lombaire (L^5 et S^1), soit dans l'espace au-dessus (L^4 et L^3).

Quand l'écoulement du liquide se fait et que l'on a recueilli la quantité requise, on retire brusquement l'aiguille et on tamponne l'endroit ponctionné avec un peu de teinture d'iode.

Quand on n'a retiré que 2, 3 ou 4 centimètres cubes de liquide, le malade peut se relever une fois la ponction faite.

Quand la quantité de liquide retirée a été quelque peu abondante, il est prudent de conseiller au malade de rester au lit pendant quelques heures dans une position plus ou moins horizontale.

Dans certaines circonstances, il est intéressant de savoir la *tension* du liquide dans le sac arachnoïdien. Nous pensons qu'il est inutile à cet effet de recourir à une instrumentation spéciale. Si on se sert

toujours de la même aiguille et que l'on pratique la ponction dans la même position (horizontale), on peut juger de la tension *relative* du liquide par la rapidité avec laquelle il s'écoule. Ce qui suffit dans l'immense majorité des cas.

Caractères physiques.

Le liquide normal est clair et transparent comme de l'eau de roche. Dans les conditions pathologiques il peut être plus ou moins trouble, renfermer du sang, du pus, ou bien présenter une coloration plus ou moins rosâtre ou jaunâtre.

Le sang que renferme le liquide peut provenir d'un vaisseau sanguin, une veine extra- ou intrarachidienne que l'aiguille a touchée, au moment de la ponction, ou bien d'une hémorrhagie intrarachidienne, intracranienne ou intraventriculaire existant avant la ponction.

Si le sang provient accidentellement d'une veine, il ne se présentera qu'au début de l'écoulement pour être bientôt remplacé par du liquide pur ; de plus, il se coagule très vite, tandis que le sang mélangé au liquide ne se coagule plus. De plus, si par centrifugation le liquide reste coloré en jaune, on peut en conclure que le sang existait dans le liquide avant la ponction.

Un liquide trouble s'observe, en règle générale, dans la méningite aiguë ou purulente, quelquefois aussi dans la méningite cérébro-spinale épidémique. Dans la méningite tuberculeuse, il est d'ordinaire clair et transparent

Caractères chimiques.

Le liquide normal renferme une toute petite quantité d'albumine qui varie de 0,2 à 0,5 p. m. Dans les conditions pathologiques, la proportion d'albumine peut augmenter et atteindre jusque 6 et 7 p. m et au delà. L'augmentation de l'albumine s'observe surtout dans les états inflammatoires, dans les cas d'hydrocéphalie interne déterminée par l'existence d'une tumeur et dans les affections syphilitiques du cerveau, notamment le tabès et la paralysie générale.

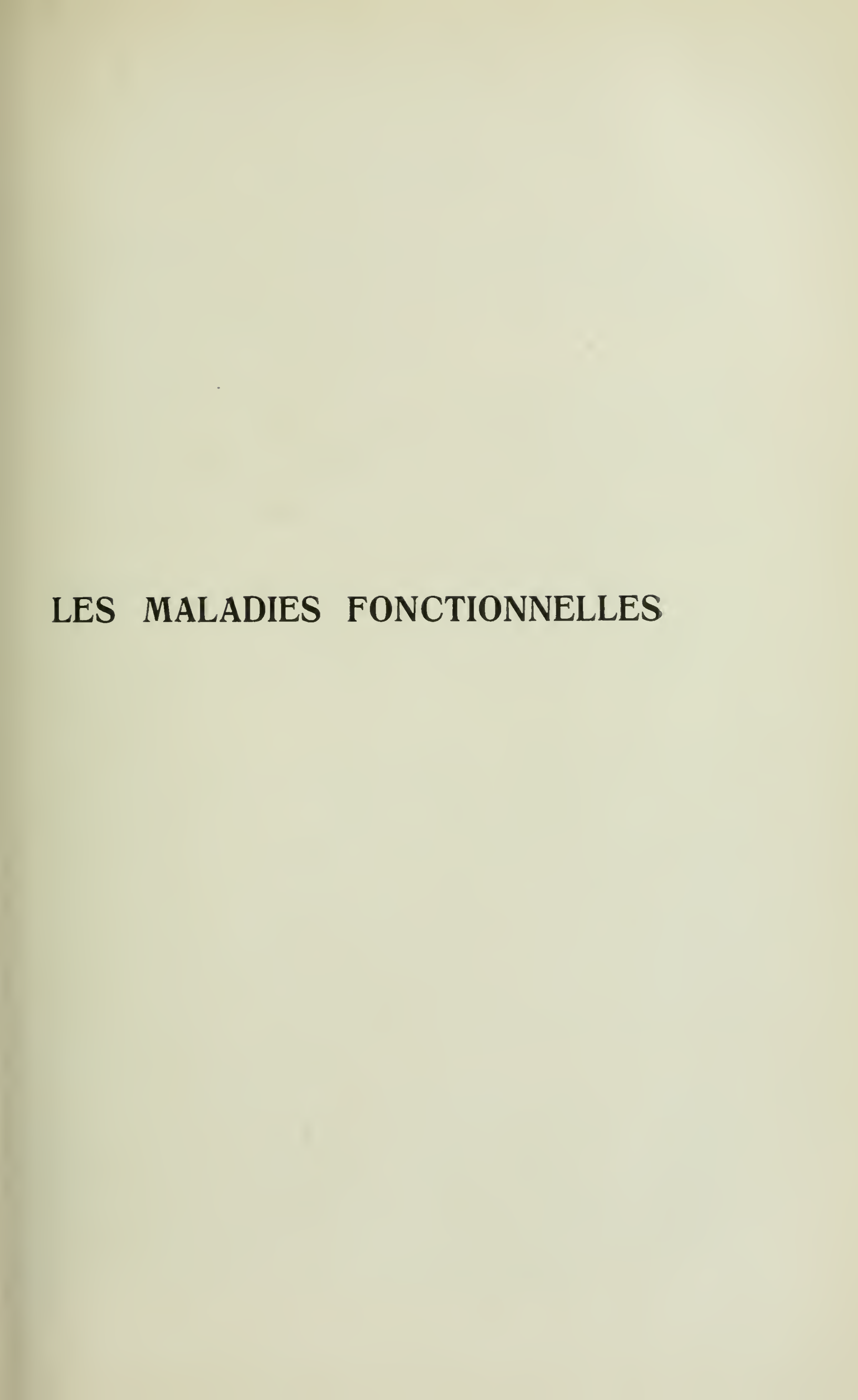
Caractères cytologiques ou cytodiagnostic.

Le liquide normal peut renfermer quelques rares lymphocytes. Dans les conditions pathologiques, on peut y rencontrer soit une augmentation considérable du nombre des leucocytes, ce que l'on désigne sous le nom de *lymphocytose*, ce qui est caractéristique de toutes les affections chroniques des méninges : méningite tuberculeuse, tabès, paralysie générale et radiculite ; soit l'apparition d'un

nombre plus ou moins considérable de lymphocytes *polynucléaires*, ce qui serait caractéristique des affections aiguës des méninges, notamment de la méningite aiguë cérébro-spinale.

Caractères bactériologiques.

L'examen bactériologique du liquide peut être fait soit directement sous le microscope, soit par culture dans un milieu approprié. Dans les cas où l'examen est négatif et qu'il existe le moindre soupçon de méningite tuberculeuse, il convient encore de recourir à l'inoculation à des cobayes.



LES MALADIES FONCTIONNELLES

LA CHORÉE.

On désigne sous le nom de *chorée* une maladie nerveuse sans lésions anatomo-pathologiques connues, c'est-à-dire une maladie fonctionnelle ou une névrose essentiellement caractérisée par des phénomènes d'excitation motrice.

Il existe diverses formes de chorée :

La plus commune est celle que l'on voit survenir chez les enfants entre l'âge de 5 et de 15 ans et que l'on désigne sous les noms de *chorée commune, chorée de Sydenham* ou encore de danse de *Saint-Guy;*

Une autre forme de chorée est celle qui peut survenir dans le cours d'une grossesse; c'est la *chorée des femmes enceintes.*

La chorée peut naître par imitation chez des hystériques. On peut la voir survenir sous forme épidémique dans les écoles, les pensionnats, les orphelinats, etc. C'est la *chorée hystérique.*

Une forme beaucoup plus grave survient tardivement, entre l'âge de 40 à 50 ans. C'est une maladie à la fois familiale et héréditaire : la *chorée sénile*, la *chorée chronique progressive*, la *chorée héréditaire* ou *chorée de Huntington.*

Étiologie.

La *chorée ordinaire* est généralement considérée aujourd'hui comme une maladie infectieuse (*chorée infectieuse*) sans que l'on connaisse exactement la nature du virus qui en est la cause. La chorée peut survenir à la suite d'une maladie infectieuse quelconque. Mais, dans le plus grand nombre des cas, elle est en rapport plus ou moins direct avec le rhumatisme articulaire aigu, en ce sens que la chorée survient dans le cours ou à la suite d'une atteinte de rhumatisme. Ce qui le prouve, c'est que chez un grand nombre de petits choréiques on trouve les lésions valvulaires caractéristiques de l'endocardite et que si on les interroge on apprend que la plupart d'entre eux ont souffert de douleurs articulaires plus ou moins graves.

La nature infectieuse de la chorée étant admise, on comprend qu'une émotion morale vive puisse constituer une cause prédisposante favorable à l'infection du système nerveux, on comprend également comment les enfants faibles, anémiques, irritables, à tare nerveuse plus ou moins accentuée puissent présenter une véritable prédisposition à la maladie, de telle sorte que la chorée puisse survenir chez eux sans cause déterminante apparente.

La *chorée des femmes enceintes* survient de préférence entre le troisième et le cinquième mois de la grossesse chez des femmes qui, très souvent, ont souffert de chorée ou de rhumatisme articulaire dans le jeune âge. On le voit survenir de préférence chez les primipares non mariées, dont la grossesse évolue dans des inquiétudes et des préoccupations qui doivent ébranler sensiblement tout le système nerveux. La grossesse semble n'être ici que la cause occasionnelle prédisposant le système nerveux à l'infection. La relation de cause à effet qui existe entre la grossesse et la chorée est cependant tellement intime que très souvent la guérison survient avec la fin de la grossesse, soit que celle-ci arrive à terme, soit qu'elle soit interrompue par avortement ou par accouchement prématuré.

La *chorée hystérique* survient surtout chez les jeunes filles de 13 à 18 ans, quelquefois d'une façon isolée ; le plus souvent sous forme épidémique. Nous avons eu l'occasion d'observer récemment une petite épidémie de chorée hystérique survenue dans un orphelinat de garçons et de filles de tout âge. Un beau jour, une orpheline d'une quinzaine d'années présente des secousses musculaires étranges dans les membres inférieurs, rendant la marche excessivement pénible et sautillante, avec accélération du pouls allant jusque 130 pulsations à la minute. Quelques jours plus tard, les mêmes phénomènes surviennent chez d'autres au point qu'au bout de deux à trois semaines treize jeunes filles sont atteintes de la même affection. Toutes présentent une marche difficile, interrompue par des secousses dans les muscles de la cuisse et du tronc, toutes aussi ont de la tachycardie variant entre 120, 140 et même 150 pulsations à la minute. Les médecins consultés ont pensé à la possibilité d'une intoxication alimentaire. Mais, chose curieuse, aucun des garçons ni aucune fille en dessous de 12 ans n'était atteinte ; tous les malades étaient des filles âgées de 13 à 18 ans. Nous avons examiné un certain nombre d'entre elles, aucune ne présentait un symptôme objectif d'affection organique. Aucune non plus ne présentait un symptôme caractéristique d'hystérie. Chez toutes, la démarche était identique, elles sautillaient quelque peu d'une jambe sur l'autre en même temps que des secousses envahissaient les muscles de la cuisse. Nous avons porté le diagnostic de chorée hystérique avec tachycardie hystérique. Il a suffi de promettre à celles qui seraient les premières guéries un séjour à la mer pour que, au bout de quelques jours, la guérison fût complète chez toutes.

La *chorée chronique* est une maladie familiale et héréditaire, qui mérite une étude spéciale.

Symptomatologie.

Chorée ordinaire. Le début est généralement insidieux; les enfants deviennent remuants, ils restent difficilement en place, surtout assis sur les bancs de l'école. Ils laissent fréquemment tomber les objets qu'ils prennent en mains, ils se salissent en mangeant ou en buvant, l'écriture est négligée et irrégulière. L'incapacité de se tenir immobile ou d'exécuter convenablement un mouvement volontaire provient de ce fait que des secousses musculaires ou plutôt des mouvements involontaires se produisent dans différentes parties du corps, soit au repos, soit pendant l'exécution d'un mouvement volontaire.

Les bras exécutent des mouvements brusques d'abduction, d'adduction ou de rotation; l'épaule est soulevée, l'avant-bras est fléchi ou étendu sur le bras, la main est étendue, les doigts écartés pour être ensuite brusquement fléchis. Le tronc présente des mouvements brusques de latéralité. L'enfant est incapable de rester immobile sur les jambes, il remue brusquement ou la cuisse ou la jambe, ou le pied. Dans les cas graves, il sautille d'une jambe sur l'autre, comme s'il exécutait une véritable danse. La marche peut devenir impossible.

Les mêmes secousses se produisent dans la face et au cou; la tête est déjetée de côté, la bouche s'élargit, les paupières se ferment, le front se plisse, etc. Tous ces mouvements se succèdent et s'entremêlent sans ordre apparent. Ce sont des mouvements involontaires et incoordonnés qui sont considérablement exagérés par les émotions et par les mouvements volontaires. L'irrégularité dans les groupes musculaires qui se contractent isolément ou en même temps est quelque chose de hautement caractéristique pour la chorée commune, contrairement à ce qui se passe dans la chorée hystérique, où les mouvements sont plus stéréotypés, mieux adaptés au mouvement à produire et où, par conséquent, ce sont presque toujours les mêmes groupes musculaires qui se contractent.

On peut résumer la caractéristique des mouvements choréiques en disant que l'enfant atteint de chorée ordinaire exécute des mouvements involontaires, sans but, dont la forme et la direction varient d'un moment à l'autre.

Les mouvements choréiques peuvent intéresser tous les muscles du corps. Ils surviennent cependant de préférence dans les muscles des membres supérieurs, de la face et du tronc, moins fréquemment dans ceux des membres inférieurs. Ils peuvent envahir les muscles de la langue et des lèvres, rendant la parole difficile ou impossible, de même qu'ils peuvent survenir dans les muscles du

pharynx, s'opposant à la déglutition et rendant l'alimentation excessivement difficile.

Les mouvements volontaires exagèrent les mouvements choréiques, de là le caractère saccadé et brusque des mouvements volontaires et l'impossibilité absolue de faire un acte qui demande une série de mouvements coordonnés, tels que l'écriture ou un travail manuel quelconque. L'inquiétude motrice peut, lors des mouvements volontaires, être tellement exagérée que tout mouvement volontaire devient impossible.

Les mouvements choréiques sont encore exagérés par les émotions tandis qu'ils diminuent et cessent même complètement pendant le sommeil.

L'étendue des mouvements choréiques est excessivement variable, surtout au début. Ils peuvent débuter dans une moitié du corps (*hémichorée*) et s'y localiser pendant toute la durée de la maladie. Le plus souvent cependant, ils envahissent plus ou moins rapidement les muscles du côté opposé. Très souvent aussi, même dans les cas de mouvements choréiques généralisés, les muscles de la moitié supérieure du corps sont plus fortement atteints que ceux de la moitié inférieure.

L'intensité des mouvements choréiques est aussi variable que leur étendue et que leur mode de répartition. Dans certains cas, les mouvements choréiques sont à peine perceptibles, dans d'autres cas ils sont tellement violents que tout le corps est agité, le malade est jeté hors de son lit, il se blesse, il se mord la langue et se trouve dans l'impossibilité absolue de prendre de la nourriture, il présente en un mot de la véritable *folie musculaire*.

A côté de ces mouvements choréiques ou involontaires qui constituent le symptôme principal et souvent unique de la maladie, on observe encore quelques légers troubles psychiques, tels que irritabilité, distraction et affaiblissement de la mémoire.

Dans le plus grand nombre de cas il y a absence complète de parésie ou de paralysie. Le volume et les réactions électriques des muscles ne sont nullement modifiés. Les réflexes cutanés et les réflexes tendineux sont normaux. Il en est de même de la sensibilité. L'état général reste bon à moins que les mouvements choréiques ne rendent la déglutition impossible.

Les muscles présentent, toutefois, un léger degré d'hypotonie qui entraine à sa suite un léger degré de relâchement articulaire.

Dans certains cas l'hypotonie s'aggrave, pouvant aller jusqu'à l'atonie complète. Elle entraîne à sa suite de la parésie pouvant aller jusqu'à la paralysie complète. C'est la *chorée molle* ou *chorée*

paralytique. Dans ces cas de chorée paralytique on pourrait penser au premier abord à une lésion médullaire où à une lésion cérébrale; mais ce qui permet d'exclure une lésion médullaire de la corne antérieure, ce sont : l'absence d'atrophie, de même que l'absence de modifications dans les réactions électriques et la persistance des réflexes. Ce qui permet d'exclure une lésion transverse de la moelle, c'est l'absence des troubles de la sensibilité et l'absence des modifications dans les réflexes cutanés et tendineux. Quant à une lésion cérébrale intéressant les fibres de la voie motrice centrale, on peut l'écarter, vu l'absence d'exagération des réflexes tendineux et des réflexes cutanés inférieurs et la persistance des réflexes cutanés supérieurs.

Ce qui prouve d'ailleurs qu'il s'agit dans ces cas de pseudoparalysie, c'est qu'en insistant auprès de l'enfant on parvient à lui faire exécuter des mouvements volontaires. Ce qui parle en faveur de chorée, c'est qu'en observant bien l'enfant on peut voir, par moment, des secousses brusques parcourir certains groupes de muscles, dévoilant la nature choréique de l'affection.

Chorée des femmes enceintes. Dans cette forme de chorée, les mouvements involontaires sont beaucoup plus étendus et beaucoup plus intenses. De plus, elle s'accompagne souvent de troubles cérébraux, constituant une véritable psychose caractérisée par un état de dépression nerveuse avec délire hallucinatoire, quelquefois même de la véritable excitation maniaque.

Chorée hystérique. Dans la chorée hystérique, les secousses musculaires sont plus stéréotypées, mieux adaptées à un mouvement déterminé. Celui-ci se répète toujours avec les mêmes caractères. Ce sont tantôt des mouvements de salutation, intéressant principalement le tronc (*chorée salutatoire*), tantôt les mouvements se localisent dans les membres supérieurs, imitant soit les mouvements de natation (*chorée natatoire*), soit les mouvements nécessaires pour frapper le marteau sur l'enclume (*chorée malléatoire*), etc.

Nous avons observé un cas typique de chorée salutatoire chez une jeune fille de 15 ans. Chaque mouvement consistait dans la flexion du genou gauche et le balancement d'avant en arrière du tronc sur les membres inférieurs (fig. 386 à 388).

Marche, durée, terminaison.

La *chorée des enfants* a, en moyenne, une durée de deux à trois mois. Dans les cas légers, elle peut arriver à la guérison au bout de quelques semaines. Dans les cas graves, elle peut durer six mois et au delà.

La *chorée des femmes enceintes* guérit d'ordinaire avec la fin de la grossesse.

La *chorée hystérique* a, comme tout phénomène hystérique, une durée variable. Elle peut durer des semaines et des mois pour guérir brusquement à la suite d'une émotion.

Pronostic.

Pour la *chorée commune* le pronostic est favorable. La guérison complète est la règle. Dans les cas graves toutefois, lorsque les mouvements choréiques sont tellement intenses qu'ils empêchent le sommeil et l'alimentation, la mort peut survenir par inanition, soit par dégénérescence graisseuse du cœur. La mortalité est en moyenne de 3 à 5 p. c. Les récidives sont fréquentes.



Fig. 386.



Fig. 387.



Fig. 388.

Chorée salutatoire.

Pour la *chorée des femmes enceintes*, le pronostic est beaucoup moins favorable. La mort survient dans 25 p. c. des cas environ. Elle est due soit à l'état cachectique, soit à une complication amenée par l'avortement, par la naissance prématurée, spontanée ou provoquée, ou bien par l'accouchement à terme. Si les complications font défaut, la guérison survient avec la fin de la grossesse.

Pour la *chorée hystérique* la guérison est la règle.

Diagnostic.

Le diagnostic est généralement facile. La chorée hystérique, quand il s'agit d'un cas isolé, se laisse différencier de la chorée commune par son apparition brusque à la suite d'une émotion, par le caractère des secousses musculaires qui sont le plus souvent les mouvements rythmiques stéréotypés par la coexistence de troubles de la sensibilité cutanée à distribution caractéristique. Il nous a semblé aussi, dans les quelques cas de chorée hystérique

que nous avons observés, que pendant les mouvements choréiques les malades avaient une tendance plus ou moins nette à se découvrir. Enfin, la chorée hystérique se caractérise encore par son caractère en quelque sorte épidémique.

Traitement.

Les mouvements choréiques sont généralement suspendus pendant le sommeil; ils sont exagérés par les émotions. Ces faits d'observation clinique doivent être utilisés pour le traitement. Il convient, dans tout cas de chorée, quelque anodin qu'il puisse paraitre, de retirer l'enfant de l'école, de le séparer même de ses frères et sœurs, afin de l'isoler le plus possible. Si les mouvements choréiques présentent une certaine intensité, il convient même de garder l'enfant au lit, et, dans les cas violents, recourir à des mesures appropriées pour éviter que l'enfant ne se blesse, en l'entourant de coussins, en se servant d'un lit capitonné, etc. Il faut aussi tout mettre en œuvre pour provoquer un sommeil calme et prolongé, au besoin à l'aide des hypnotiques : du bromure de sodium, 2 grammes par jour, ou bien du véronal.

Il n'y a pas de médicament spécifique de la chorée. Parmi les médicaments préconisés, l'arsenic occupe le premier rang. On peut prescrire de la liqueur de Fowler comme telle ou associée avec de l'eau de menthe, de la teinture de quinquina ou des ferrugineux. On donne de cinq à dix gouttes de liqueur de Fowler par jour. On peut aussi recourir à l'atoxyl, soit par la bouche (5 ou 10 centigrammes par jour), soit mieux encore en injections sous-cutanées : deux fois par semaine une injection de 5 ou de 10 centigrammes.

Dans ces derniers temps, on a recommandé encore les injections intraveineuses de néosalvarsan (15 centigr. chez les enfants, 30 centigr. chez l'adulte). Nous y avons eu recours dans des cas rebelles avec un réel succès. En présence de l'amélioration incontestable et rapide amenée par le salvarsan, quelques auteurs ont cru pouvoir conclure à la nature syphilitique de la chorée commune, conclusion qui nous paraît tout à fait injustifiée.

Dès que le traitement arsénical provoque des troubles digestifs, de la conjonctivite, de l'herpès ou d'autres signes d'intoxication arsénicale, il faut y renoncer.

On a recommandé encore l'*antipyrine* à la dose de 0,30, de 0,50 et même de 1 gramme plusieurs fois par jour, le *bromure de potassium* (3 à 5 gr. par jour), les préparations salicylées : salipyrine, salicylate de soude, aspirine.

Dans les cas graves, on peut recourir à la *morphine* en injections sous-cutanées.

A côté de ce traitement médicamenteux, on peut recommander encore de l'hydrothérapie : des lotions matin et soir avec de l'eau chambrée (18° à 22°) et des bains tièdes.

Pour la chorée des femmes enceintes, le traitement est le même que pour la chorée commune. Il faut, toutefois, plus de prudence dans l'administration de l'arsenic. Si les moyens thérapeutiques ne soulagent pas, il faut penser à l'accouchement prématuré dès que l'enfant est viable.

Chorée héréditaire.

La chorée héréditaire est la plus grave de toutes les formes de chorée. C'est une maladie particulière, relativement rare, qui n'a de commun avec la chorée ordinaire que l'existence de secousses musculaires. On l'appelle encore *chorée sénile*, parce qu'elle survient tardivement, généralement entre l'âge de 40 ou 50 ans; *chorée chronique progressive* parce qu'elle a une marche envahissante, lentement progressive; *démence choréique* parce qu'elle s'accompagne de troubles psychiques graves, pouvant aller jusqu'à la démence complète; *chorée de Huntington* ou *chorée familiale et héréditaire* parce qu'elle survient chez plusieurs enfants de la même famille et dans plusieurs générations successives.

Nous avons eu l'occasion d'observer un cas de chorée sénile chez une femme de 56 ans, chez laquelle la maladie avait commencé à l'âge de 47 ans. Elle avait une sœur et un frère morts de chorée tardive. De plus, sa mère, son grand-père et une tante avaient eu la même maladie.

Au début, les mouvements choréiques sont peu intenses et limités à quelques groupes musculaires; les muscles de la face, de la nuque, des membres supérieurs.

Lentement, dans le cours des années, les mouvements deviennent plus intenses, envahissent les groupes musculaires voisins jusqu'à intéresser tous les muscles volontaires. Ces secousses musculaires ressemblent à celles qui surviennent dans la chorée commune. Elles sont exagérées par les émotions et suspendues pendant le sommeil. La volonté peut, jusqu'à un certain degré, modérer et suspendre même les secousses choréiques.

Avec l'envahissement progressif des groupes musculaires, on voit survenir des troubles psychiques qui peuvent aller jusqu'à la démence complète.

Le pronostic est grave, la maladie étant incurable. Elle peut durer dix, vingt et même trente ans. La mort survient, soit par une maladie intercurrente, soit par cachexie, à la suite d'une alimentation défectueuse.

Le traitement est nul. On peut essayer le même traitement que dans la chorée commune, mais il est généralement sans effet.

LA MALADIE DE PARKINSON

OU

PARALYSIE AGITANTE

Étiologie.

La *paralysie agitante* est une maladie de l'âge mûr, débutant rarement avant l'âge de 40 ans. Elle peut cependant survenir beaucoup plus tôt. C'est ainsi que chez un de nos malades actuellement âgé de 28 ans et chez lequel le diagnostic de la maladie ne peut laisser aucun doute, l'affection a commencé vers l'âge de 24 ans. On la décrit sous le nom de *forme juvénile.*

La cause en est inconnue. Les émotions et les traumatismes paraissent jouer un rôle incontestable. Chez un de nos malades, âgé de 43 ans, la maladie a débuté quelques mois après un traumatisme violent.

Dans la forme juvénile que nous avons observée, l'affection a commencé quelque temps après une émotion profonde, la crainte inspirée par l'idée que des voleurs s'étaient introduits dans la maison de ses parents. L'hérédité n'a été signalée que dans un petit nombre de cas.

Anatomie pathologique.

La lésion anatomo-pathologique est inconnue. On a étudié successivement les muscles, les nerfs périphériques, le système nerveux central, les diverses glandes à sécrétion interne sans découvrir nulle part des lésions que l'on puisse raisonnablement considérer comme la cause de la paralysie agitante. On ignore donc à la fois et la nature des lésions et leur siège. Ce qui semble prouver que la lésion doit être cérébrale c'est que, dans quelques cas de paralysie agitante compliqués d'hémiplégie, on a vu le tremblement disparaître dans le côté paralysé.

Dans ces derniers temps, on a décrit une affection particulière de nature familiale, sans être ni congénitale, ni héréditaire, survenant généralement entre l'âge de 10 et l'âge de 20 ans, caractérisée cliniquement par une hypertonie musculaire généralisée sans paralysie véritable accompagnée de mouvements involontaires survenant dans les quatre membres, quelquefois même dans le tronc et la tête. L'amplitude de ces mouvements est variable.

Le plus souvent il s'agit d'un tremblement régulier, rythmique, augmentant lors des mouvements volontaires. L'hypertonicité musculaire du début peut devenir plus tard de la contracture permanente avec rétraction fibro-tendineuse des muscles amenant les quatre membres dans une position caractéristique de flexion et d'adduction. Cette affection reconnaît pour cause un ramollissement bilatéral du noyau lenticulaire, d'où le nom de *dégénérescence lenticulaire progressive,* qui lui a été donné (Kinnier Wilson). D'après cet auteur, les voies pyramidales sont intactes, de là l'intégrité des réflexes cutanés et tendineux. Les symptômes cliniques doivent être attribués à une lésion des voies motrices extrapyramidales, très probablement la voie lenticulo-rubro-spinale.

Comme dans cette affection on rencontre essentiellement les deux symptômes caractéristiques de la maladie de Parkinson : le tremblement et la contracture, et que ces deux symptômes sont dus à une lésion cérébrale, on peut en déduire que plus que probablement la pathogénie de la paralysie agitante doit être rattachée à une lésion inconnue dans sa nature de l'un ou l'autre ganglion gris de la base.

Symptomatologie.

Dans le plus grand nombre des cas, la maladie se caractérise essentiellement par deux symptômes fondamentaux :

1° un *tremblement particulier* et

2° une *hypertonie des muscles striés* se traduisant cliniquement par une contracture permanente et plus ou moins généralisée.

1° *Tremblement.* Le tremblement peut être le symptôme initial de la maladie. Il peut occuper les quatre membres. Il est le plus prononcé dans les muscles des extrémités des membres et s'atténue progressivement au fur et à mesure que l'on remonte vers les racines des membres. Il débute d'ordinaire dans une main pour envahir lentement le membre inférieur du côté correspondant, puis les membres du côté opposé. Il est le plus constant aux membres supérieurs, surtout à la main et aux doigts où il est tout à fait caractéristique. Il consiste en oscillations rythmiques assez lentes, survenant en moyenne quatre ou cinq fois par seconde. Tantôt les doigts, en extension dans les diverses articulations phalangiennes, se meuvent en bloc dans les articulations métacarpo-phalangiennes, exécutant des mouvements alternatifs de flexion et d'extension d'étendue variable. D'autres fois, le tremblement prédomine dans le pouce et l'indicateur, qui frottent l'un contre l'autre comme dans l'acte de compter de l'argent ou de rouler une pilule.

Dans ces conditions, la seconde phalange du pouce est en hyperextension sur la première, de manière que le pouce est légèrement concave du côté de sa face dorsale. Quelquefois, la main tout entière exécute des mouvements de flexion et d'extension, soit des mouvements de pronation et de supination. Dans les cas avancés, on voit même survenir des mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras, en même temps que de légers mouvements d'abduction, d'adduction et de rotation du bras dans l'articulation de l'épaule.

Aux membres inférieurs, le tremblement prédomine également dans les muscles des extrémités. Il survient tout d'abord dans l'articulation tibio-tarsienne. Quand le malade est assis et que la pointe des pieds repose seule sur le sol, le tremblement se manifeste par un tapotement du talon contre le sol, plus ou moins isochrone avec le tremblement des doigts et de la main. Dans les muscles de la cuisse, il provoque des mouvements d'adduction et d'abduction, se passant dans l'articulation coxo-fémorale.

Dans les cas avancés, le tremblement peut envahir les muscles du cou, provoquant des mouvements alternatifs de flexion et d'extension de la tête sur la colonne vertébrale. Il envahit également les muscles de la face, amenant tantôt un mouvement d'abaissement et d'élévation de la mâchoire inférieure, tantôt un mouvement particulier des lèvres ayant plus ou moins de ressemblance avec ceux qu'exécutent les enfants dans l'acte de sucer, tantôt un mouvement permanent de clignotement des paupières. Le tremblement parkinsonien peut même envahir les muscles de la langue.

Quels que soient son siège et son étendue, il présente certains caractères qui permettent facilement de le reconnaître :

1° il est d'une lenteur relative, en moyenne quatre ou cinq mouvements alternatifs par seconde ;

2° les oscillations sont toujours limitées, peu *étendues* ;

3° elles sont invariablement *les mêmes*, c'est-à-dire que les mêmes mouvements se répètent pendant des journées entières ;

4° le tremblement parkinsonien se produit *au repos*.

Il peut s'atténuer et même disparaître momentanément pendant un mouvement volontaire de peu de durée. Quand le mouvement volontaire se prolonge, le tremblement revient et même s'exagère. C'est ce qui rend l'écriture excessivement difficile et lui donne un caractère particulier tellement caractéristique que la vue seule de l'écriture peut permettre, dans un bon nombre de cas, de porter le diagnostic.

Le tremblement parkinsonien existe donc principalement *au repos*. Il n'est cependant pas permanent. Il présente des moments de rémission spontanée de durée variable.

5° le tremblement est fortement influencé par les émotions. Il diminue considérablement et peut même disparaître totalement pendant le sommeil.

Le tremblement débute d'ordinaire dans une main, quelquefois dans le pouce, et peut y rester localisé pendant un temps variable. Il augmente progressivement dans le membre supérieur primitivement atteint, pour envahir ensuite le membre inférieur du même côté et puis les membres du côté opposé, ou bien il envahit d'abord les deux membres supérieurs avant de se montrer dans les membres inférieurs. Il peut aussi exister d'abord dans les mains, la tête et la face et respecter les membres inférieurs. Un phénomène curieux qui mérite d'être relevé, c'est que si, de par sa volonté, le malade résiste au tremblement parkinsonien d'une main, on voit le tremblement surgir ou s'accentuer soit dans la main du côté opposé, soit dans les membres inférieurs.

2° *Hypertonie musculaire ou contracture.* L'hypertonie musculaire est le symptôme le plus important. Il existe presque toujours et peut constituer à lui seul toute la maladie, puisque le tremblement peut faire complètement défaut. D'ailleurs, dans un grand nombre de cas, la contracture est le symptôme initial. C'est elle d'ailleurs qui explique presque tous les symptômes secondaires de la maladie. Elle débute d'ordinaire par les muscles du tronc pour envahir ensuite progressivement tous les muscles striés du corps.

Dans les cas avancés, elle donne aux différentes parties du corps une attitude en flexion tout à fait caractéristique. La tête est fléchie sur le tronc et le dos est voûté, ce qui amène une flexion en avant de toute la partie supérieure du corps, flexion variable d'un malade à l'autre. Les membres supérieurs prennent une position typique en flexion et adduction : les bras sont serrés contre la poitrine, les avant-bras en légère flexion sur les bras, les mains, rapprochées l'une de l'autre au devant du tronc, sont en légère extension sur les avant-bras, les doigts serrés l'un contre l'autre sont fléchis sur les métacarpiens, comme des baguettes rigides, par suite de l'extension des phalanges l'une sur l'autre. Le pouce est appliqué contre le bord externe de l'indicateur.

Les membres inférieurs sont légèrement fléchis dans les différentes articulations.

La face est immobile, tous les muscles semblent rigides, toute mimique est abolie. C'est un masque dans lequel il n'y a de vivant

que le regard. Ce qui augmente cet aspect particulier de la face, connu sous le nom de facies parkinsonien, c'est la grande rareté du clignotement des paupières. Ce facies est tellement caractéristique qu'il permet quelquefois, à lui seul, de faire le diagnostic.

Expression fixe du regard, traits immobiles, attitude raide et en flexion du tronc et des membres, tout cela donne à ces malades une apparence de statue hautement caractéristique.

La contracture musculaire se traduit cliniquement par de la *raideur* lors des mouvements passifs. Cette résistance que les



Fig. 389.



Fig. 390.

Attitude de parkinsonien.

segments de membre opposent aux mouvements passifs de flexion, d'extension, de pronation, de supination, etc., est un symptôme important qui peut exister seul longtemps avant le tremblement. Elle se distingue de la rigidité musculaire due à une lésion cérébrale (hémiplégie) ou médullaire (paraplégie spastique) par ce triple caractère : 1° elle ne diminue pas avec les mouvements passifs mais reste toujours identique à elle-même; 2° elle existe sans modification aucune du côté des réflexes tendineux et cutanés; 3° elle envahit à la fois tous les muscles des différents segments de membre.

L'hypertonicité musculaire s'accompagne encore de *difficulté* et de *lenteur* pour l'exécution des mouvements actifs et volontaires.

Au début de l'affection, la *difficulté* dans l'exécution des mouvements volontaires s'observe surtout pour les muscles du tronc et du cou. Ceux-ci sont tellement en contraction qu'ils semblent faire corps commun avec la colonne vertébrale, qui se meut tout d'une pièce. Cela devient surtout apparent quand le malade, pendant sa

marche, doit se retourner : il le fait avec une lenteur extrême et il le fait sur place, comme si tout son corps ne formait qu'un bloc rigide. La difficulté des mouvements volontaires s'observe d'ailleurs dans l'exécution de tous les actes un peu compliqués : se lever d'une chaise, s'asseoir, s'habiller, se déshabiller, etc.

Les mouvements s'exécutent, de plus, avec une *lenteur* désespérante. On dirait que les muscles, en contracture, se refusent à obéir à l'impulsion corticale. C'est surtout le début du mouvement volontaire qui s'exécute difficilement, car dès que le mouvement a



Fig. 391.



Fig. 392.

Attitude de parkinsonien.

commencé à se faire, il s'achève plus ou moins normalement. C'est ce que, dans les cas avancés, on peut observer très nettement pour la parole. Quand on pose une question au malade, il faut attendre quelquefois quinze à vingt secondes avant que le premier mot de la réponse soit articulé, mais dès que ce mot a passé les lèvres, tous les autres suivent sans difficulté apparente. Ce n'est pas là un trouble cérébral, car l'intelligence est intacte et si on observe bien le malade on peut se rendre compte que la réponse à la question posée est prête aussi rapidement que dans les conditions normales. Ce qui empêche le malade d'articuler rapidement les mots qu'il veut prononcer, c'est le trouble musculaire dû à la contracture préexistante que sa volonté doit vaincre avant tout.

Un phénomène analogue peut s'observer pour la marche, surtout quand la raideur est plus ou moins généralisée. De par la contracture des muscles, le tronc se trouve plus ou moins incliné en avant sur les membres inférieurs. Quand le malade veut marcher, il commence par accentuer ce mouvement d'inclinaison du tronc en

avant et comme il lui faut un certain temps avant que les muscles des membres inférieurs obéissent à la volonté, il menace de tomber en avant, entraîné par le déplacement du centre de gravité au devant de la base de sustentation.

Survient alors le déplacement des membres inférieurs qui a pour but de ramener la base de sustentation en dessous du centre de gravité; dans les conditions normales, il suffirait d'allonger un peu le pas pour rétablir l'équilibre; chez le parkinsonien, les pas sont trop courts pour que l'équilibre se rétablisse, aussi les pas se

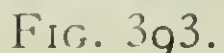



Fig. 393.



Fig. 394.

Attitude de parkinsonien.

précipitent-ils. On assiste alors à ce spectacle étrange de voir le malade courir en avant à petits pas précipités jusqu'à ce qu'il rencontre un obstacle auquel il puisse s'accrocher. C'est le mouvement d'*antéropulsion*, surtout accentué quand la marche se fait sur un terrain en pente ou bien quand, à l'improviste, on pousse passivement par un mouvement brusque le malade en avant.

Quand ce phénomène se produit, le malade a l'air de courir après son centre de gravité, suivant l'expression consacrée. Un mouvement en arrière du même genre peut se produire quand on tire un peu brusquement le malade en arrière, de manière à ce que le centre de gravité du corps dépasse en arrière la base de sustentation. C'est le phénomène de *rétropulsion*. Dans quelques cas même, un mouvement analogue peut se produire dans le sens latéral (*latéropulsion*).

D'après certains auteurs, ces mouvements ne seraient pas la conséquence de la contraction musculaire et de la lenteur des

mouvements volontaires qui en est la conséquence; ils seraient plutôt dus à un trouble de la coordination.

Nous inclinons à donner la préférence à la première explication. En effet, un de nos malades qui présentait à un haut degré le mouvement de latéropulsion parvenait à y remédier en faisant un saut brusque, comme pour ramener en une fois la base de sustentation en dessous du centre de gravité. D'ailleurs, un léger degré de mouvement d'antéropulsion s'observe presque chez tous les parkinsoniens au moment où, étant assis, ils veulent se lever et marcher. Pour se lever, ils inclinent déjà le corps en avant, cette inclinaison fait que les premiers pas sont toujours un peu précipités jusqu'à ce que l'équilibre soit normal.



Fig. 395.

Position des mains.

Quand la rigidité musculaire est très prononcée, les malades deviennent impotents. Ils sont alors forcés de garder le lit ou sont cloués dans un fauteuil. Ils sont dans l'impossibilité absolue de faire le moindre mouvement et ils se laissent manipuler comme de véritables statues.

C'est là une situation excessivement pénible. Un de nos malades, âgé d'une soixantaine d'années, homme d'une haute intelligence et d'une activité inlassable qui avait eu toute sa vie comme devise que le corps devait obéir à l'esprit, a été ainsi cloué dans son fauteuil pendant plus de six ans, les facultés intellectuelles intactes, mais le corps refusant toute obéissance. Non seulement on devait le nourrir, tourner les pages du livre qu'il avait ouvert devant lui, mais la contracture permanente de ses muscles lui devenait une gêne intolérable au point que toutes les dix minutes on l'entendait dire à la personne qui le soignait « je t'en prie, déplace un peu ma main droite; déplace un peu ma main gauche; mon pied droit; mon pied gauche ».

A côté de ces deux symptômes objectifs, hautement caractéristiques de la maladie de Parkinson, les malades se plaignent encore d'*hypersécrétion salivaire*, ou plutôt d'écoulement de la salive par les commissures labiales. Cet écoulement ne paraît pas être la conséquence d'une hypersécrétion des glandes salivaires, mais

bien le résultat immédiat de la contracture des muscles qui fait en sorte que les mouvements automatiques de déglutition de la salive se font plus rares de même que le mouvement de clignotement des paupières.

Comme symptômes subjectifs on signale les *douleurs* dans les muscles en contraction. Cette hypertonicité leur donne la sensation de l'existence dans leurs membres de cordes rigides qui s'opposent aux mouvements volontaires.

Les malades se plaignent encore d'une *sensation interne de chaleur* accompagnée quelquefois de *sueurs profuses.* Ces sensations désagréables viennent surtout la nuit au point qu'ils ont une tendance à se découvrir.

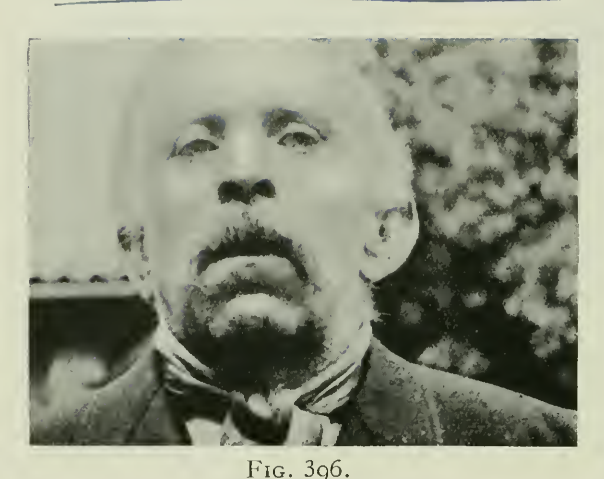


Fig. 396.

Facies Parkinsonien.

L'évolution clinique de la maladie de Parkinson est excessivement variable. Quand on a eu l'occasion d'examiner un grand nombre de parkinsoniens, on arrive bientôt à se convaincre que, au point de vue clinique, il y a *trois formes de paralysie agitante :* celle où le symptôme prédominant est la contracture sans tremblement apparent ou à tremblement tardif, celle où le tremblement constitue le symptôme initial et prédominant, et la forme mixte où dès le début on observe les deux symptômes essentiels.

La première de ces formes est la plus difficile à reconnaître, surtout à son début, d'autant plus que la contracture peut être diversement localisée. Elle débutera tantôt par les muscles du tronc, tantôt par ceux d'un membre supérieur ou même d'un segment de membre. Elle peut aussi se présenter sous forme hémiplégique. Dans de rares cas, elle semble envahir à la fois tous les muscles du corps. Dans les cas douteux, c'est encore la marche qui nous paraît être le symptôme le plus expressif. Elle est en effet lourde, quelque peu cadencée, en quelque sorte mécanique, un certain intervalle, toujours le même, séparant les deux pas successifs, le malade semblant tomber de tout le poids de son corps tantôt sur le pied droit, tantôt sur le pied gauche. C'est cette marche caractéristique, le corps légèrement incliné en

avant, qui nous a permis tout récemment de soupçonner la maladie chez une femme d'une quarantaine d'années entrée dans notre service hospitalier pour des crises épileptiques et chez laquelle aucun autre symptôme ne pouvait faire penser à la possibilité d'une maladie de Parkinson. Ce diagnostic probable n'est devenu définitif qu'au bout de quelques mois à la suite de l'apparition, par moments, d'un léger tremblement dans le pouce et l'indicateur.

Quand la raideur musculaire n'atteint que les muscles d'un côté, elle s'accompagne généralement d'une tendance à la chute du corps du côté correspondant. Ces malades font au premier abord l'impression de présenter une marche cérébelleuse. Chez un de nos malades atteint de cette forme particulière de maladie de Parkinson, nous avions, lors d'un premier examen, pensé à la possibilité d'une affection cérébelleuse, lorsque — à un examen ultérieur ayant entendu marcher le malade de ce pas lourd et cadencé décrit plus haut — le diagnostic de maladie de Parkinson a pu être nettement établi.

Fig. 397.

Institut Chirurgical de Bruxelles
Maladies nerveuses

Fig. 398.
Écriture de parkinsonien.

Un élément qui nous paraît avoir une certaine importance dans le diagnostic de cette forme particulière de paralysie agitante constituée par de la contracture sans tremblement apparent, c'est la douleur dont les malades se plaignent dans les muscles contracturés et qui nous paraît être la conséquence de cette crampe musculaire permanente.

Marche, durée, terminaison.

Le début est généralement insidieux, quel que soit le symptôme initial, tremblement ou raideur musculaire. La marche est excessivement lente. La maladie peut durer quinze à vingt ans et même plus, avant que le malade soit immobilisé au lit. C'est surtout la forme dans laquelle le tremblement est le symptôme prédominant qui a cette évolution lente. Quand la contracture est le symptôme principal ou en apparence unique, la marche de la

maladie parait plus rapide et peut conduire à l'impotence au bout de quatre ou cinq ans. La mort survient généralement par suite d'une maladie intercurrente.

Diagnostic.

Le diagnostic est facile, surtout dans les cas où le tremblement caractéristique existe. C'est seulement dans les cas où la contracture existe seule, lorsque cette contracture n'envahit que les muscles d'un côté du corps, que le diagnostic peut présenter de la difficulté réelle. Il n'y a pourtant pas moyen de confondre ces cas de Parkinson unilatéral avec de l'hémiplégie progressive à cause de l'absence totale de modification dans l'état des réflexes.

Pronostic.

Le pronostic est favorable *quoad vitam*. La maladie est inévitablement progressive bien que l'évolution soit lente et varie d'un individu à l'autre. La guérison est impossible.

Traitement.

L'arsenal pharmaceutique ne renferme pas de médicament ayant la propriété d'agir d'une façon efficace et durable ni sur le tremblement parkinsonien, ni sur la contracture. Dans l'impossibilité où il se trouve de guérir ces deux symptômes cardinaux de la maladie, toute l'activité du médecin doit se borner à les affaiblir afin de soulager dans la même mesure les malheureux parkinsoniens.

L'observation clinique du malade nous révèle que le tremblement augmente par les émotions, tandis qu'il diminue considérablement et disparaît même complètement pendant le sommeil. Ce sont là des indications que le médecin doit utiliser dans le traitement. Les malades atteints de paralysie agitante doivent mener une vie calme et tranquille, au milieu de personnes qui leur sont familières, qui connaissent leur mal et qui leur évitent toute excitation ou toute préoccupation. La vie à la campagne, dans une localité quelque peu retirée, est de loin préférable à un séjour dans une ville d'eaux ou dans un milieu un peu mondain.

Vu la suspension du tremblement pendant le sommeil, il est bon aussi de recourir à tous les moyens anodins qui peuvent leur procurer un sommeil prolongé.

A cause de l'état permanent d'hypertonicité musculaire que toute excitation cutanée peut exagérer encore puisque le tonus musculaire normal lui-même n'est qu'un réflexe permanent dans le mécanisme duquel interviennent toutes les excitations du dehors, il est de la plus haute importance d'éviter toute théra-

peutique excitante. Il faut donc s'abstenir d'hydrothérapie froide, de massage violent et de traitement électrique excitant, mais on peut recourir à des bains tièdes prolongés, à des frictions douces avec de l'eau attiédie, à de légers mouvements passifs et même si l'on veut à des bains électriques.

Comme médicaments, on peut prescrire du *bromure de potassium*, soit une dose unique de 2 ou 3 grammes le soir, soit une dose de 2 grammes le soir et une de 1 gramme le matin. Pour diminuer le tremblement et, dans une certaine mesure, la contracture, les seuls médicaments efficaces sont le sulfate de duboisine, l'hyosciamine et l'hyoscine.

Le sulfate de duboisine se prescrit en pilules de un quart de milligramme à raison de trois ou quatre pilules par jour.

Le sulfate de duboisine peut aussi se donner en injection sous-cutanée :

Duboisine 1 centigr. ;
Eau distillée 10 cc.

De deux à cinq dixièmes de centimètre cube tous les jours.

L'hyosciamine se prescrit le mieux de la façon suivante :

R. Hyosciamine cristallisée 1 milligr. ;
Solanine 1 centigr. ;
Extr. de quinquina 10 centigr.
p. f. une pilule.

On prescrit une pilule tous les matins. L'hyoscine peut se prescrire soit par la bouche, soit en injection sous-cutanée en commençant par des doses faibles, 1/4 ou 1/3 de milligramme une ou deux fois par jour. Il est bon d'avoir toujours la solution aussi fraîche que possible. Le mieux est de recourir à une injection sous-cutanée tous les deux jours et de donner dans l'intervalle le médicament par la bouche.

Dans les cas avancés, on peut recourir à un mélange d'hyoscine et de morphine.

La contracture du parkinsonien diffère de la contracture post-hémiplégique par son mode de répartition. Dans l'hémiplégie classique, elle intéresse, en effet, certains groupes fonctionnels de muscles : les fléchisseurs et les rotateurs internes au membre supérieur, les extenseurs et les rotateurs externes au membre inférieur, tout en respectant complètement les groupes musculaires antagonistes.

Dans la maladie de Parkinson, la contracture envahit au même degré *tous* les muscles d'un membre ou d'un segment de membre. Sous ce rapport, elle se rapproche de l'hypertonicité musculaire

qui caractérise la paraplégie spastique. Bien que le mécanisme de la contracture ne doit pas être le même dans la paralysie agitante et la paraplégie spastique puisque dans la première affection l'intégrité des réflexes cutanés et tendineux tend à montrer que la voie pyramidale est intacte, alors que cette voie est lésée dans la paraplégie spastique, nous avons cependant, nous basant sur les bons résultats de la radicotomie postérieure dans cette dernière affection, émis l'idée qu'il serait logique d'essayer la même intervention opératoire dans les cas de paralysie agitante où la contracture musculaire est particulièrement prononcée. Nous n'avons pas osé, en présence de la gravité de cette intervention opératoire, la proposer à nos malades. Mais un chirurgien français, le D[r] Leriche, plus audacieux que nous, a suivi notre conseil et déclare en avoir obtenu pour son malade un bénéfice réel. Nous ignorons complètement si ce bénéfice sera durable, vu notre ignorance complète dans laquelle nous sommes concernant la nature et le siège de la lésion initiale. Nous estimons toutefois que l'on pourrait y recourir dans des cas graves, alors que le malade, désespéré de son état, demande à tout prix une intervention pouvant lui donner un espoir sérieux d'amélioration.

L'ÉPILEPSIE

L'*épilepsie* est une maladie qui se caractérise, dans les cas typiques, par des crises consistant essentiellement en perte complète de connaissance accompagnée de convulsions plus ou moins généralisées. C'est ce qu'on appelle encore le *complexus symptomatique épileptique*.

Ainsi entendue, l'épilepsie n'est qu'un symptôme, c'est-à-dire l'expression clinique d'un grand nombre d'affections cérébrales à étiologie excessivement variable.

Il existe, en effet, non pas une épilepsie, mais des *épilepsies*. On peut les subdiviser, en se basant uniquement sur leurs manifestations cliniques, en *épilepsies partielles* et en *épilepsies généralisées*.

Les *épilepsies partielles* sont, dans l'immense majorité des cas, au point de vue étiologique, des épilepsies organiques ou symptomatiques dues à une grosse lésion irritative, directe ou indirecte, d'un point limité de l'écorce grise qui recouvre la circonvolution centrale antérieure. Elles forment par leur ensemble un groupe nettement délimité connu sous le nom d'*épilepsie jacksonienne*. On l'appelle quelquefois encore *épilepsie corticale*; mais cette expression nous paraît impropre puisque, dans l'état actuel de nos connaissances de physiologie cérébrale, toute épilepsie *doit* avoir une origine corticale. Nous avons étudié les caractères cliniques de ces épilepsies jacksoniennes à l'occasion des tumeurs cérébrales intéressant la zone corticale motrice.

Les *épilepsies généralisées* forment par leur ensemble ce qu'on appelle les *épilepsies vraies*. Ce sont les seules dont nous ayons à nous occuper en ce moment. On peut les subdiviser en deux grands groupes : les *épilepsies organiques* ou *symptomatiques* et l'*épilepsie génuine* ou *idiopathique*.

Les épilepsies généralisées symptomatiques comprennent les *épilepsies organiques proprement dites*, les *épilepsies précoces* et les *épilepsies tardives*.

On considère comme *épilepsies organiques proprement dites* les épilepsies généralisées dues à une lésion traumatique du crâne, du cerveau ou des méninges, ainsi que les épilepsies qui accom-

pagnent les maladies organiques à foyer du cerveau (tumeur, abcès, hémorrhagie, embolie, encéphalite, parasite, etc.) ou les maladies des méninges (méningite aiguë, méningite chronique, kyste).

Les *épilepsies précoces* ou *épilepsies de l'enfance* sont généralement accompagnées d'un degré plus ou moins marqué d'affaiblissement intellectuel pouvant conduire à l'imbécillité ou à l'idiotie. Beaucoup de ces épilepsies sont dues à des lésions graves : anomalie congénitale du cerveau (porencéphalie, kyste), traumatisme grave au moment de l'accouchement, encéphalite, hémorrhagie méningée ou cérébrale, thrombose, etc. Elles accompagnent souvent l'hémiplégie cérébrale infantile. Plus le début de ces épilepsies est précoce et plus aussi les facultés intellectuelles peuvent être atteintes.

Les *épilepsies tardives* sont toutes les épilepsies qui débutent après l'âge de 30 ou 40 ans. Elles comprennent :

a. Les épilepsies associées à des maladies dégénératives du cœur et des vaisseaux (artériosclérose, endartérite syphilitique) ;

b. Les épilepsies toxiques dont les plus fréquentes sont dues à l'intoxication par l'alcool et par le plomb ;

c. L'épilepsie qui peut survenir dans certaines psychoses démentielles telles que la paralysie générale ;

d. L'épilepsie qui survient dans l'urémie, dans l'éclampsie puerpérale, etc.

Quand toutes ces épilepsies sont écartées, il reste une forme d'épilepsie généralisée sans lésions connues que l'on désigne sous le nom d'*épilepsie génuine*, d'*épilepsie essentielle*, d'*épilepsie idiopathique* et qui survient généralement vers l'époque de la puberté sans cause déterminante apparente. Il est évident que, dans l'avenir, ce groupe d'épilepsies idiopathiques ira en se rétrécissant au fur et à mesure que, grâce à la perfection de nos moyens d'investigation, la cause organique de ces épilepsies pourra être mise en évidence ; car on tend à admettre de plus en plus que l'épilepsie, quelle que soit son origine, est toujours une maladie de l'encéphale consistant en une lésion irritative d'une partie plus ou moins étendue de la couche corticale grise.

Ce fait étant admis, il ne peut paraitre étrange que l'épilepsie généralisée, quelle qu'en soit la cause, présente presque toujours la même évolution clinique. La symptomatologie de l'épilepsie est donc la même ou presque la même pour les différentes formes sous lesquelles elle peut se présenter.

L'épilepsie généralisée, symptomatique ou idiopathique,

abstraction faite de l'épilepsie symptomatique proprement dite toujours liée à une lésion connue, peut survenir à tout âge. Il y a cependant deux périodes de prédilection : l'une s'étend de la naissance à l'âge de 5 ou 6 ans. On l'observe dans environ 25 p. c. des cas. C'est l'*épilepsie précoce;* l'autre s'étend de l'âge de 10 à l'âge de 22 ou 23 ans avec une prédominance particulière à l'époque de la puberté. C'est l'âge par excellence de l'*épilepsie essentielle* ou *idiopathique.* On l'observe dans environ 50 p. c. des cas. Il résulte de là que les trois quarts au moins des épilepsies vraies débutent avant l'âge de 20 à 23 ans. Après l'âge de 30 ans, l'épilepsie devient plus rare. Elle constitue l'*épilepsie tardive.*

Beaucoup d'auteurs considèrent les convulsions des enfants comme étant de nature épileptique. Cette opinion n'est pas justifiée. L'épilepsie peut incontestablement survenir pendant les premières années et même les premières semaines de la vie, mais toute crise convulsive, locale ou généralisée, survenant dans le jeune âge ne peut pas être considérée comme une crise épileptique.

On sait, en effet, par expérience que l'enfant, pendant les deux premières années de la vie, est très sujet à des crises convulsives. C'est au point que le public parle couramment de convulsions occasionnées par la dentition. Il est d'observation courante que souvent chez l'enfant une indigestion un peu forte ou une brusque ascension de la température s'accompagnent soit de crise convulsive généralisée, soit de spasme tonique dans les membres, soit même de déviation conjuguée des yeux et quelquefois de la tête.

On rattache actuellement la plupart de ces crises convulsives survenant chez les enfants pendant les deux premières années de la vie et qui sont incontestablement de nature pathologique, à un état morbide particulier désigné sous le nom de *spasmophilie des enfants* ou *éclampsie infantile.* C'est là un groupement qui, dans l'état actuel de la science, est purement clinique. Il peut renfermer des cas incontestables d'épilepsie essentielle de même que des cas d'épilepsie symptomatique dont le diagnostic différentiel peut présenter les plus grandes difficultés. Mais ces cas sont en petit nombre. La plupart de ces accès de crises convulsives n'appartiennent pas à l'épilepsie proprement dite, mais à la spasmophilie. Ils sont susceptibles de guérison complète. C'est là, au point de vue pratique, le point le plus important.

Les symptômes convulsifs caractéristiques de la spasmophilie sont le spasme laryngé ou spasme de la glotte, les convulsions généralisées et des accès de tétanie plus ou moins identiques à ceux qui surviennent chez l'adulte soit par lésion destructive, soit

par extirpation des glandes parathyroïdiennes. Dès que l'un ou l'autre de ces symptômes existe, il est utile, au point de vue du diagnostic, de rechercher les symptômes latents de la spasmophilie dont l'existence permettra d'écarter le diagnostic d'épilepsie. Ce sont : l'*hyperexcitabilité électrique des muscles*, l'*hyperexcitabilité mécanique des nerfs moteurs* et le *phénomène de Trousseau.*

L'*hyperexcitabilité électrique des muscles* consiste dans ce fait que si. dans les conditions normales, la contraction à la fermeture du pôle *positif* n'a lieu qu'avec un courant de 8 à 10 M. A., dans la spasmophilie manifeste cette contraction s'obtient avec un courant de 2 à 3 M. A. On admet qu'il y a état pathologique ou spasmophilie quand la contraction s'obtient avec un courant de moins de 5 M. A.

L'*hyperexcitabilité mécanique des nerfs moteurs* se manifeste surtout par la contraction survenant dans le domaine du facial lors de la percussion du tronc de ce nerf ou de ses branches (phénomène du facial ou symptôme de Chvostek). Un phénomène identique survient souvent lors de la percussion du nerf péronier ou sciatique poplité externe au niveau du col du péroné, percussion qui amène la flexion dorsale en même temps que l'abduction du pied sur la jambe (phénomène du péronier).

Quant au *symptôme de Trousseau*, il consiste en ce fait qu'une compression exercée sur les membres affectés suffit à ramener la contracture.

L'alimentation artificielle est souvent la cause de ces crises convulsives caractéristiques de la spasmophilie. L'alimentation par le lait de vache paraît jouer un rôle étiologique tellement important qu'il suffit quelquefois de retourner à l'allaitement maternel pour amener la guérison complète. Ce fait est tellement frappant que, appelé auprès d'un enfant de moins de deux ans atteint de crises convulsives, le premier devoir du médecin doit être de s'informer du mode d'alimentation : l'enfant prend-il exclusivement le sein ou bien est-il nourri par du lait de vache? Dans le premier cas, il s'agit plus que probablement d'épilepsie. Il en est de même quand les convulsions surviennent pendant les deux premiers mois de la vie. Si l'enfant est nourri artificiellement et s'il est âgé de plus de deux mois, il s'agit plus que probablement de spasmophilie. Pour confirmer le diagnostic, il est bon de faire un examen de l'excitabilité électrique des muscles et de l'excitabilité mécanique du nerf facial et du nerf péronier.

La spasmophilie semble donc être due essentiellement à une alimentation défectueuse. C'est là le motif pour lequel on l'ob-

serve fréquemment chez les enfants débiles et les enfants rachitiques.

Comme traitement de la spasmophilie on conseille l'allaitement maternel et, en cas d'impossibilité absolue, l'alimentation par des farineux et même l'huile de foie de morue, comme chez les rachitiques. Contre la crise convulsive, quelle que soit la forme sous laquelle elle se présente, le meilleur traitement est l'hydrate de chloral en lavement à la dose de 50 centigrammes à 1 gramme une ou deux fois par jour.

Le pronostic de la spasmophilie doit toujours être réservé, d'abord à cause de la grande difficulté que l'on rencontre dans le diagnostic différentiel d'avec l'épilepsie proprement dite, ensuite parce que beaucoup de ces enfants, même atteints de spasmophilie (dont on ne connait pas exactement la nature), peuvent présenter plus tard un certain déficit du côté des facultés intellectuelles. Enfin, la clinique nous démontre que beaucoup d'épileptiques ont souffert de convulsions, c'est-à-dire de spasmophilie, dans leur jeune âge.

L'*épilepsie essentielle* ou *idiopathique* semble toujours avoir pour point de départ une irritabilité particulière anormale de l'écorce cérébrale. Cette irritabilité corticale est le plus souvent héréditaire ou congénitale. Dans un grand nombre de cas, toutefois, elle paraît acquise, c'est-à-dire qu'elle ne se manifeste au dehors que sous l'influence d'une cause occasionnelle nettement déterminée. Mais, dans ces conditions encore, on peut se demander si la prédisposition héréditaire n'existait pas à l'état latent. Quoi qu'il en soit, les causes de l'épilepsie essentielle se laissent subdiviser en causes prédisposantes, congénitales ou endogènes et en causes déterminantes, acquises ou exogènes.

Étiologie.

Causes prédisposantes ou endogènes. On désigne par là non seulement les prédispositions héréditaires et les troubles nutritifs que le germe a pu subir à cause des maladies toxi-infectieuses des parents (alcoolisme, syphilis, tuberculose, saturnisme, etc.), mais encore toutes les altérations qui ont pu survenir dans le cours de la vie intra-utérine et pendant l'accouchement. La plus importante de ces causes endogènes est l'*hérédité*. Cette hérédité peut être une hérédité similaire, directe, ou une hérédité de transformation, indirecte. L'hérédité similaire est la plus fréquente. On admet que 25 à 30 p. c. des enfants épileptiques naissent soit de parents atteints de la même maladie, soit de parents ayant dans

leur famille l'un ou l'autre membre atteint d'épilepsie. L'hérédité de transformation intervient également en ce sens que l'on voit des enfants épileptiques naître de préférence dans des familles entachées de tare névropathique dans lesquelles on retrouve chez les antécédents plusieurs cas de maladies mentales, d'hystérie, de nervosité générale, etc. On admet d'une manière générale que, en moyenne, 35 à 40 p. c. des enfants épileptiques le sont par hérédité directe ou indirecte.

La plupart de ces épileptiques héréditaires présentent d'ailleurs la constitution héréditaire dégénérative dont les symptômes cliniques, appelés encore *stigmates de dégénérescence*, sont les signes somatiques ou les signes psychiques d'un trouble profond dans le développement cérébral. Parmi ces stigmates les plus fréquents sont : l'asymétrie du crâne, de la face, de la voûte palatine, du thorax, les malformations des oreilles, l'implantation défectueuse des dents, le strabisme, le nystagmus, l'inégale longueur des membres, les malformations des mains et des pieds (polydactylie, syndactylie), les troubles intellectuels variés pouvant aller jusqu'à l'imbécillité et l'idiotie.

La cause prédisposante est donc, dans la majorité des cas, une disposition neuropathique héréditaire sans symptômes appréciables, de telle sorte que l'épilepsie peut survenir sans cause déterminante aucune. On la considère alors comme une épilepsie spontanée attribuable aux processus normaux du développement cérébral et de la maturation sexuelle chez des enfants prédisposés.

Causes déterminantes. Dans un certain nombre de cas une cause déterminante, en apparence anodine, intervient dans la production de la première crise épileptique. La période la plus fréquente pour le début de l'épilepsie est la puberté.

Les règles, la fécondation, l'état puerpéral, l'accouchement, ont une certaine influence sur les crises. Le sommeil exerce également une influence sous ce rapport, en ce sens que les crises surviennent fréquemment pendant le sommeil profond des premières heures ou immédiatement avant ou après le réveil. Dans un petit nombre de cas la première crise épileptique est due à des causes externes : 1° des influences psychiques (émotion, peur, anxiété, surmenage) ; 2° des traumatismes; 3° des maladies infectieuses (scarlatine, rougeole, influenza, diphtérie). Il y a toutefois lieu de faire ressortir que l'épilepsie existant, les crises peuvent s'arrêter pendant la durée d'une maladie fébrile intercurrente; 4° quelquefois même des causes réflexes (épilepsie réflexe) : irritation de la muqueuse des fosses nasales par des polypes, des végétations adénoïdes, des

corps étrangers, irritation de la caisse du tympan (otorrhée chronique), irritation produite par la dentition, par des troubles gastro-intestinaux, par des excitations génitales. Dans tous ces cas toutefois il faut admettre que la prédisposition héréditaire préexiste; 5° chez l'adulte, un traumatisme cranien violent, l'alcoolisme et la syphilis peuvent provoquer de l'épilepsie, aggraver une épilepsie existante ou réveiller une épilepsie latente depuis de longues années et en apparence guérie.

Symptomatologie.

L'épilepsie idiopathique est une maladie du cerveau essentiellement caractérisée par des crises dont la perte de la conscience est l'élément principal. Cette perte de la conscience est accompagnée ou de convulsions ou de phénomènes psychiques transitoires. Les crises forment souvent à elles seules toute la maladie, car dans l'intervalle des crises l'épileptique se comporte le plus souvent comme un homme normal. Dans certains cas toutefois, les crises peuvent entraîner des troubles mentaux plus ou moins permanents et même conduire à la démence.

La seule condition nécessaire pour établir l'existence de l'épilepsie c'est la perte (ou l'affaiblissement) brusque de la conscience. La caractéristique de l'attaque épileptique est la confusion mentale temporaire qui suit la perte de la conscience. Le fait important à faire ressortir c'est que pendant cette période de confusion mentale des actes à moitié conscients ou purement automatiques peuvent s'accomplir sans que la responsabilité du malade soit engagée en quoi que ce soit.

Le problème de l'épilepsie comprend donc deux éléments principaux : un *élément psychique* et un *élément convulsif*. L'élément psychique est le plus important et le seul indispensable, car l'élément convulsif peut totalement faire défaut bien que, dans le plus grand nombre de cas, il semble constituer à lui seul tout l'accès. La crise d'épilepsie peut se présenter sous trois formes distinctes : 1° la *grande attaque convulsive* appelée encore le *grand mal*, l'*épilepsie grave*, le *haut mal* ou la *grande épilepsie*; 2° la *petite attaque convulsive*, l'*attaque épileptoïde*, le *petit mal*, l'*épilepsie légère* ou la *petite épilepsie*; 3° les *équivalents épileptiques*, *équivalents psycho-épileptiques* ou l'*épilepsie psychique*.

1. *Grande attaque convulsive.*

La grande attaque convulsive peut éclater brusquement. C'est ce qui survient dans environ les deux tiers des cas. Dans les

autres cas, la crise convulsive est précédée d'un stade prémonitoire qui constitue l'*aura épileptique*. Cette aura peut être très diverse chez les différents individus. Mais, chose importante à retenir, chez un malade donné l'aura est toujours la même et se répète d'une façon typique à chaque accès. Elle consiste essentiellement ou dans des phénomènes d'excitation ou dans des phénomènes d'inhibition de certaines régions corticales. Les symptômes caractéristiques de l'aura peuvent être de nature *motrice, sensible, sensorielle, sécrétoire, vaso-motrice, viscérale* ou *psychique*.

L'*aura motrice* est rare. Elle consiste dans des secousses survenant dans un groupe de muscles soit d'un membre, soit de la tête pour envahir ensuite les muscles voisins, suivant un ordre régulier qui peut faire ressembler le début d'une attaque d'épilepsie ordinaire à celui d'une attaque jacksonienne. Mais elle en diffère par la rapidité de la perte de connaissance, de telle sorte que l'aura motrice n'a pu envahir que quelques groupes de muscles avant la crise généralisée. Au lieu de se manifester par une convulsion spasmodique, l'aura peut consister en un mouvement automatique ou une série de mouvements coordonnés. Certains malades au début de leur crise se grattent le front ou le nez, clignent des yeux, présentent un mouvement de mâchonnement du maxillaire inférieur, remuent les lèvres et la langue ou exécutent quelques mouvements de déglutition. D'autres exécutent des actes plus compliqués : nous en avons vu qui se mettaient à l'écart, près du bord d'une fenêtre, et passaient cinq ou six fois la main ou un doigt sur le rebord de la tablette avant de tomber. Il y en a qui exécutent des mouvements plus compliqués encore, qui tournent sur eux-mêmes, ou bien qui courent en avant ou bien reculent (*aura cursative*).

L'*aura sensitive* consiste en une sensation spéciale qui surgit brusquement en un point quelconque du tronc ou des membres et qui de là remonte rapidement vers la tête. Cette sensation est quelquefois tellement vague que les malades ne parviennent pas à la définir. Le plus souvent elle consiste en un engourdissement, un picotement, une sensation de froid, de chaud, de brûlure, quelquefois en une véritable douleur. Dans de rares cas elle peut consister en une sensation de boule ou de corps étranger qui remonte du bas-ventre ou de l'épigastre vers le cou et qui a toutes les apparences de la boule hystérique.

L'*aura sensorielle* peut être *visuelle, acoustique, olfactive* ou *gustative*. L'aura *visuelle* consiste tantôt en perceptions subjectives de couleurs (principalement le rouge) ou de phosphènes, tantôt en une obnubilation de la vue pouvant aller jusqu'à la cécité. On

observe aussi le phénomène de *micropsie* ou de *macropsie* : les objets paraissent plus petits ou plus grands qu'ils ne sont en réalité, ou bien ils s'avancent, s'éloignent ou grandissent outre mesure. Il y a quelquefois de véritables hallucinations, comme des cauchemars : le malade croit voir des personnes ou des animaux s'avancer vers lui, il tombe sans connaissance au moment où il va en sentir le contact. L'aura *auditive* peut consister en une surdité subite, en une hyperacousie douloureuse ou en la perception d'un son, d'un bruit, d'un mot, d'une mélodie. Un de nos malades entendait toujours comme signe avant-coureur de sa crise, le son d'une cloche. L'aura *olfactive* et l'aura *gustative* sont plus rares. Elles sont d'ordinaire de nature désagréable : odeur de soufre, de viande pourrie, goût amer, etc.

L'*aura sécrétoire* consiste dans la production d'une sueur subite, le plus souvent sur la figure ou les mains, quelquefois en une hypersécrétion salivaire accompagnant les mouvements de mâchonnement et provoquant peut-être les mouvements de déglutition.

L'*aura vaso motrice* se caractérise ou par une pâleur subite ou par une rougeur de la face, par une congestion de la tête avec maux de tête, par un érythème fugace, un œdème localisé. Quelquefois par la production de plaques rouges en certaines régions du corps.

L'*aura viscérale* peut consister en une crise de palpitations cardiaques, en une crampe respiratoire, un accès de toux, un bâillement prolongé, etc.

L'*aura psychique* est excessivement variable : sensation d'angoisse accompagnée de palpitations, vertige, étourdissement, réveil brusque d'un événement antérieur, dépression mélancolique ou bien encore une terreur folle pendant laquelle le malade peut commettre des actes bizarres ou bien se livrer à toutes sortes de violences avant de tomber dans la crise convulsive. Il peut même présenter une véritable démence préépileptique évoluant comme un délire.

La durée de l'aura est généralement très courte. A peine le malade a-t-il conscience de la sensation étrange qui lui annonce qu'une crise convulsive va venir qu'il tombe à terre dans un état de perte complète de connaissance. Dans quelques rares cas, l'aura a une durée plus longue laissant au malade le temps de s'asseoir ou de se coucher.

L'aura n'est pas toujours suivie de crise convulsive. Elle peut se dissiper sans entraîner la chute. Elle constitue alors un *équivalent épileptique*. C'est comme si la crise convulsive avait eu lieu. Le plus souvent, cependant, l'aura est suivie du *stade convulsif*.

Stade convulsif. Précédée ou non d'aura, l'attaque épileptique, constituant la grande attaque convulsive, débute brusquement : le malade pâlit, jette un cri et tombe comme une masse avec perte complète de connaissance, c'est-à-dire suspension brusque de toute sensibilité consciente et de toute motilité volontaire. C'est un véritable *ictus épileptique*. L'étourdissement, la perte de la conscience est le phénomène initial, la chute en est la conséquence; aussi, en tombant, le malade peut-il se blesser gravement.

Après l'ictus surgit la crise convulsive, qui se déroule en trois périodes : la *période des convulsions toniques*, la *période des convulsions cloniques* et la *période de stertor*.

Période des convulsions toniques. L'attaque débute par une contraction tétanique de toute la musculature, y compris les muscles respiratoires, d'où arrêt complet de la respiration. La face, pâle au début, devient rouge, puis cyanosée. La tête tourne soit en arrière, soit le plus souvent de côté, et comme les globes oculaires tournent dans le même sens on voit souvent survenir de la déviation conjuguée des yeux et de la tête. Les fentes palpébrales sont ou largement ouvertes ou fermées spasmodiquement. Les pupilles sont dilatées avec abolition du réflexe à la lumière. La langue est prise entre les mâchoires et quelquefois profondément mordue au niveau de la pointe ou le long de ses bords.

Les membres supérieurs sont en extension et en rotation interne, les poings fermés, les doigts recouvrant le pouce.

La poitrine est immobile, en expiration.

Les muscles abdominaux sont durs, leur contraction violente provoque souvent l'expulsion brusque de l'urine, quelquefois aussi l'expulsion des matières fécales et même du sperme.

Les membres inférieurs sont en extension. Tous les muscles sont durs, immobilisent l'un sur l'autre les différents segments des membres et opposent une forte résistance à l'exécution des mouvements passifs.

Le pouls est fréquent, la tension artérielle est élevée, des ruptures vasculaires peuvent se produire dans les conjonctives.

Ce spasme tonique généralisé dure quelques secondes, quinze, vingt, tout au plus trente secondes, pour faire place à la

Période des convulsions cloniques. Tout le corps est agité de secousses cloniques d'abord courtes, puis de plus en plus étendues et violentes amenant des mouvements plus ou moins symétriques et pouvant entraîner des blessures et même des luxations et des fractures.

La tête frappe violemment le sol, les globes oculaires roulent dans les orbites, les paupières clignotent, la mâchoire inférieure s'abaisse et se relève, la langue sort et rentre brusquement dans la bouche et est souvent blessée par les dents, la respiration revient, pénible, bruyante. Lors de chaque mouvement d'expiration, la salive sanguinolente est projetée hors de la bouche, recouvrant les lèvres d'une mousse rougeâtre (écume épileptique). L'évacuation des urines, des matières fécales et du sperme peut se faire en ce moment. Les membres sont parcourus de secousses incessantes et exécutent des mouvements plus ou moins violents.

Cette période dure une, deux ou trois minutes, puis les secousses se calment, elles sont plus rares et intéressent un plus petit nombre de muscles, la respiration devient plus profonde et plus régulière, la cyanose s'atténue; quelques secousses se montrent encore souvent dans les muscles qui ont été les premiers atteints, la peau se couvre de sueur. C'est le début de la

Période de stertor ou du *coma postépileptique*. Le malade est dans un état de torpeur, il ronfle d'une façon plus ou moins sonore, la musculature est flasque, la sensibilité est abolie, la bouche et les narines sont encombrées de mucosités. L'assoupissement se transforme lentement en sommeil véritable qui peut durer plusieurs heures.

Au sortir de ce sommeil postparoxysmal, le malade a l'air quelque peu hébété, fait quelques mouvements automatiques, puis se lève, n'*ayant aucun souvenir de la crise qu'il vient de traverser*. Cette amnésie remonte généralement jusqu'au moment de la chute, la plupart des épileptiques se rappelant l'aura ou du moins le début de celle-ci.

Dans de rares cas l'amnésie comprend encore les faits qui ont immédiatement précédé l'aura (amnésie rétrograde).

Après la crise, les malades se sentent fatigués, se plaignent de douleurs dans les membres ou dans les muscles; des maux de tête persistent quelquefois pendant un ou plusieurs jours. Ils sont souvent irritables, se tiennent à l'écart, répondent difficilement aux questions qu'on leur pose, réagissent lentement aux excitations du dehors.

Chez quelques malades la crise convulsive n'est pas suivie de sommeil, mais d'un état transitoire de confusion mentale qui peut durer une demi-heure ou une heure pour faire place brusquement à l'état normal. C'est l'équivalent psychique du sommeil postépileptique sur lequel s'étend également l'amnésie.

Pendant l'attaque on peut observer une légère élévation de la

température n'atteignant jamais un demi-degré. La première urine émise après l'attaque peut renfermer un peu d'albumine. Il est rare de voir survenir après l'accès de la parésie ou de la paralysie d'un membre, d'un segment de membre ou d'une moitié du corps. Si elle survient elle se dissipe rapidement, à moins qu'il ne s'agisse d'épilepsie symptomatique. Quelquefois aussi on voit survenir de légers troubles aphasiques ou du bégaiement.

La caractéristique de la grande attaque convulsive est donc la rapidité de son début, sa violence et sa courte durée. De plus, elle évolue sur place, sans changements de position, sans mouvements théâtraux, plus ou moins silencieusement, contrairement à ce qui se passe dans la crise convulsive de nature hystérique.

La grande attaque convulsive n'évolue pas toujours d'une façon typique. Elle peut présenter des variantes même chez un même malade. La phase de convulsions toniques peut faire défaut; il en est de même du cri initial, de la morsure de la langue, de l'émission des urines. Quelle que soit la façon dont elle évolue, un caractère est constant, c'est l'amnésie après la crise.

Quand l'attaque survient la nuit (épilepsie nocturne), elle peut passer inaperçue. Il arrive bien souvent que l'épilepsie existe depuis des années sans que le malade ou son entourage aient pu s'en rendre compte. On ne peut en soupçonner l'existence que par la sensation de lassitude au lever, la morsure de la langue, la perte d'urine ou l'existence d'une ecchymose sous-conjonctivale.

La fréquence de ces grandes attaques est très variable. Il y a des malades qui ne présentent que deux ou trois de ces crises pendant toute la vie, tandis que chez d'autres l'accès peut revenir plusieurs fois par année, même plusieurs fois par mois. Chez la femme, ce retour coïncide souvent avec l'époque menstruelle, absolument comme les crises hystériques.

Lorsque les grandes attaques convulsives se répètent au point d'empêcher le malade de reprendre connaissance dans l'intervalle de deux crises, on parle d'*état de mal épileptique*. Le malade semble être dans un coma permanent interrompu seulement de temps en temps par une crise convulsive. C'est la forme la plus grave de l'épilepsie. Elle présente une période convulsive pendant laquelle les crises se succèdent jusque cent par jour et au delà et pendant laquelle la mort peut survenir au milieu des convulsions. Le plus souvent, après une période convulsive ayant duré de quelques heures à deux ou trois jours, on voit les spasmes s'atténuer, puis cesser complètement et le malade tomber dans le collapsus. C'est la période d'épuisement. La température peut monter jusque 40°

et 41°, la respiration devient superficielle, la peau se couvre de sueurs, le pouls se ralentit et la mort survient plus ou moins rapidement.

Quand, au contraire, la guérison doit survenir, on voit les attaques diminuer en nombre et en violence, la température s'abaisser, les pupilles redevenir sensibles et le malade reprendre connaissance.

2. *Petite attaque convulsive.*

Elle peut exister seule au début de l'épilepsie avant l'apparition des grandes crises ; elle peut aussi exister en même temps que ces dernières ou bien les remplacer quand l'épilepsie s'atténue. Elle se caractérise par ce fait que des deux éléments cardinaux de la grande crise : l'élément psychique et l'élément moteur, le dernier n'existe qu'à un faible degré, de telle sorte que le trouble psychique prédomine et semble former à lui seul toute l'attaque. Vu le peu d'intensité de l'élément moteur qui peut consister dans un bégaiement transitoire, un bâillement répété, une courte contraction tonique dans certains groupes musculaires, principalement du cou et de la tête, les phénomènes d'épuisement post-paroxysmaux ne s'observent guère.

La petite attaque convulsive peut se présenter sous les formes les plus variées.

On peut rencontrer le *vertige épileptique* : perte subite de connaissance avec menace de chute, le malade doit s'arrêter ou s'accrocher à un mur ou un meuble. Il se produit en même temps quelques légers mouvements convulsifs qui peuvent passer inaperçus : secousse de la tête, déviation des yeux, mouvement brusque des lèvres, etc.

On voit quelquefois se produire l'*ictus apoplectiforme,* chute lourde sur le sol avec perte de connaissance, sans convulsion apparente, mais la chute est suivie d'un état de stertor qui peut durer assez longtemps.

La forme la plus commune de la petite attaque convulsive est ce qu'on appelle l'*absence épileptique.* Elle consiste uniquement dans une perte de connaissance de très courte durée, sans chute et sans excitation motrice apparente, précédée ou non d'une légère aura. L'absence survient brusquement au milieu d'une occupation quelconque, pendant la promenade, le jeu, une conversation, etc. La face pâlit, le regard devient fixe, le malade est dans une sorte d'extase, insensible à ce qui se passe autour de lui. En même temps il mâchonne, remue les lèvres, marmotte quelques mots incompréhensibles, exécute l'un ou l'autre mouve-

ment automatique, laisse tomber l'objet qu'il a en main, etc. Quelquefois il continue l'acte qu'il était en train d'accomplir : en rue, il continue à marcher, mais se trompe de rue ou de maison et ne s'en aperçoit que quand l'accès est passé. Cela dure quelques secondes, puis il revient à lui, continuant soit la conversation interrompue, soit l'acte qu'il était en train d'accomplir. Ces absences sont parfois tellement courtes qu'elles échappent à l'observation des personnes non averties.

Si l'absence se prolonge, le malade peut se déplacer, faire des actes délictueux, se déshabiller, faire de l'exhibitionisme sans en avoir conscience et sans en garder le moindre souvenir.

Les absences existent en nombre variable. Elles surviennent en général plusieurs fois par jour. On peut les voir revenir trente, cinquante, jusque cent fois par jour. Dans certains cas, elles peuvent se succéder avec des intervalles lucides tellement courts qu'il en résulte un véritable *état de petit mal*. C'est ainsi qu'une de nos malades, une femme de 47 ans, présente tous les huit jours une période d'une durée de vingt-quatre heures pendant laquelle les absences sont pour ainsi dire continues, interrompues de temps en temps par un moment de lucidité relative. A chaque absence, elle présente quelques secousses dans les muscles sourciliers ou dans ceux de la tête, ou bien elle mâchonne et prononce quelques mots incompréhensibles. Quand elle est lucide, dans l'intervalle des absences, elle veut parler mais elle ne sait plus ce qu'elle doit dire, elle veut exécuter un acte mais a oublié la façon de l'exécuter.

La petite attaque convulsive peut se présenter encore sous forme d'*épilepsie procursive* et sous forme d'*automatisme ambulatoire*.

L'épilepsie procursive survient surtout chez l'enfant. C'est une attaque épileptique pendant laquelle le malade se met à marcher ou à courir sans en avoir conscience, peut se blesser aux obstacles qu'il rencontre pour finalement tomber à terre. Cette course épileptique peut constituer toute l'attaque ou bien elle peut précéder (aura procursive) ou bien suivre (phénomène post-paroxystique) la grande attaque convulsive.

Quand l'impulsion procursive se prolonge, le malade peut faire inconsciemment de véritables fugues dont la durée peut être de plusieurs heures et même, dans de rares cas, de plusieurs jours. C'est l'*automatisme ambulatoire*. Sans aura, ou bien après de vagues malaises, le malade quitte son domicile, entreprend des voyages en chemin de fer, descend à l'hôtel, paye ses dépenses sans présenter aucun symptôme anormal, puis brusquement il revient

à lui, ignore où il se trouve, comment il y est arrivé, dans l'ignorance complète de tout ce qu'il a fait ou dit pendant toute la durée de son absence épileptique. Dans ces états d'automatisme il peut se livrer à des actes incohérents et même commettre de véritables délits sans encourir de ce chef aucune responsabilité.

Dans ces différentes formes d'attaques épileptiques légères on retrouve jusqu'à un certain degré les deux symptômes cardinaux de l'attaque convulsive typique : 1° la simple obnubilation de la conscience remplace la perte complète de connaissance, c'est l'élément psychique ; 2° les légers mouvements d'excitation motrice remplacent les périodes de convulsions toniques et cloniques, c'est l'élément moteur ou convulsif.

3. *Équivalents épileptiques.*

La crise épileptique peut encore se présenter sous une autre forme. L'élément convulsif ou moteur peut totalement faire défaut; l'attaque se borne alors à l'élément psychique seul, de sorte que l'on se trouve en présence d'une épilepsie véritablement *psychique*. Dans les cas légers, cette épilepsie psychique peut consister en une *absence épileptique* ou un *vertige épileptique* débarrassés de tout trouble moteur. Dans les cas graves, le trouble psychique peut consister en un véritable *délire épileptique* ou de la *folie épileptique*. Il y a entre ces deux formes extrêmes de l'épilepsie psychique toute une série de formes intermédiaires. Elles forment par leur ensemble ce qu'on appelle les *équivalents psychiques des crises épileptiques* ou les *états épileptoïdes*.

Ces accès d'épilepsie psychique, quand ils existent seuls, sont souvent difficiles à reconnaître. Leur nature épileptique ne peut être douteuse, du moment qu'ils coexistent chez le même malade avec des accès convulsifs nettement caractérisés.

Ces crises d'épilepsie psychique peuvent, en effet, survenir à la suite d'une crise convulsive ordinaire (états épileptoïdes ou délire et folie post-paroxystiques), comme elles peuvent se montrer indépendamment des crises convulsives, soit dans l'intervalle des attaques, soit à la place de ces dernières.

Quand les accès convulsifs font totalement défaut, on peut souvent reconnaître la nature épileptique des accès de troubles psychiques à ce double fait : le premier, c'est qu'ils présentent les mêmes allures paroxystiques et les mêmes retours périodiques que les accès convulsifs ; le second, c'est que souvent ils se laissent, comme ces derniers, favorablement influencer par le traitement bromuré.

Le *délire épileptique* est impulsif. Il éclate le plus souvent d'une

façon soudaine, sans symptômes avant-coureurs. Quelquefois il est précédé de quelques troubles vagues simulant une aura prémonitoire : aura sensorielle, céphalée, inquiétude, irritabilité.

L'objet du délire est éminemment variable.

Tantôt le malade profère brusquement des paroles incohérentes, ou bien il se livre à des actes étranges ou absurdes. Quelquefois, il injurie et frappe les personnes, brise les objets qui lui tombent sous la main. Ces actes impulsifs semblent s'exécuter sous l'influence de véritables hallucinations. Dans ces états d'aberration mentale, le malade peut exécuter les actes les plus graves, non seulement se déshabiller, exhiber ses organes génitaux, commettre des vols, mais encore sauter à l'eau, allumer un incendie ou même commettre des meurtres.

Les caractères principaux de ces délires épileptiques sont leur répétition à intervalles quelquefois réguliers, l'accomplissement des mêmes actes par le même individu, l'uniformité du procédé d'exécution.

Ces crises de délire épileptique peuvent cesser brusquement comme elles ont débuté, ou bien peuvent être suivies d'une phase de dépression profonde pouvant aller jusqu'à la torpeur. Au sortir de ces états épileptoïdes, le malade présente un oubli complet des actes coupables ou absurdes qu'il a pu commettre. Ces états épileptoïdes ou états d'obscurcissement comitial de l'intelligence sont excessivement importants à connaître au point de vue médico-légal.

La folie épileptique est un accès de violente exaltation psychique, véritable *manie épileptique* qui peut suivre une attaque de grand mal ou de petit mal ou bien les remplacer. Brusquement le malade devient irritable, loquace, s'agite violemment, entre dans une colère furieuse. Il crie, injurie et frappe. La face est congestionnée, les traits convulsés. Dans ces états, il peut commettre toutes sortes de violences. Bientôt la peau se couvre de sueur, la voix devient rauque, la langue se dessèche, la crise cesse après une durée de quelques heures.

En dehors des accès ou des crises, quelles que soient leur nature et leur intensité, l'état général de l'épileptique, surtout si l'épilepsie est survenue quelque peu tardivement, ne présente rien d'anormal. L'intelligence peut être intacte. On prétend même que parmi les hommes qui ont laissé une trace ineffaçable dans l'histoire, quelques-uns étaient des épileptiques. Tout médecin connaît d'ailleurs des hommes, dans toutes les positions sociales, sujets à des crises d'épilepsie et qui, en dehors de leurs accès, se

c... rtent comme des êtres intelligents capables de faire face à ... leurs devoirs.

...s le plus grand nombre des cas, cependant, surtout quand ... ses d'épilepsie sont fréquentes et que le début est précoce, ...igence ne reste pas intacte. Les épileptiques sont non seule... rritables et méfiants, mais ils présentent souvent une dimi... des facultés intellectuelles et surtout de la mémoire. Ce ... les symptômes caractéristiques de la démence simple qui ...pagne souvent l'épilepsie de l'enfance et qui peut conduire à ...cillité et à l'idiotie.

...nd l'épilepsie survient vers l'époque de la puberté, l'intelli... est moins atteinte, mais elle ne reste pas intacte. Tout ...d sous ce rapport de la durée, de la fréquence et de la ...e des crises. Ces troubles psychiques sont tellement fré..., qu'on décrit même ce qu'on appelle le *tempérament ...que.*

... épileptiques ont souvent une grande opinion d'eux-mêmes. ...t vaniteux, montrant une suffisance et une assurance hors de ...tion avec leurs actes. Leur caractère est instable. Ils sont ...quables par leur ténacité qui va jusqu'à l'obstination. Leurs ...le juste et d'injuste sont souvent vagues. Leurs actions sont ...risées par l'indécision et le doute.

...che, durée, terminaison.

...narche et la durée de l'épilepsie sont excessivement variables ...alade à l'autre. Il n'y a pas deux épileptiques qui se ressem... ni pour la forme des crises convulsives, ni surtout pour ...ombre.

...s avons vu que dans environ les deux tiers des cas l'aura ...faut. Il y a alors perte brusque de connaissance avec spas...niques et cloniques quand il s'agit de la grande crise ...sive.

...as de petite crise, les symptômes sont variables : obnubi... temporaire de la conscience avec relâchement musculaire ; ...ade laisse tomber ce qu'il a en main, suspend brusquement ...ersation ou tombe ; quelquefois des convulsions partielles ...res, quelquefois quelques mouvements automatiques.

...nd il y a de l'aura, la petite crise peut consister soit dans ...seule (équivalent épileptique), soit dans l'aura suivie d'une ...e obnubilation de la conscience avec quelques légères ...ses (attaque de petit mal), soit dans la grande attaque ...sive.

Le type clinique de l'épilepsie est d'ordinaire la forme combinée, celle dans laquelle les petites et les grandes attaques surviennent chez la même personne. On observe cependant bien souvent d'autres types. Il y a des individus qui n'ont que de grandes attaques, il y en a d'autres qui n'ont que de petites attaques, d'autres encore présentent une série de grandes crises alternant avec une série de petites attaques. Enfin, il y a la forme aiguë connue sous le nom d'état épileptique et dans laquelle les différentes attaques se suivent, au point que chaque coma post-paroxystique fait place à une nouvelle attaque sans retour de la conscience. Si l'on tient compte de tous ces faits il est logique de considérer les symptômes paroxystiques et les symptômes inter-paroxystiques comme les anneaux de la même chaîne.

Dans le plus grand nombre de cas les crises se repétent une ou deux fois par mois.

La maladie semble durer toute la vie. Dans certains cas on peut voir les crises diminuer et même disparaître totalement, pendant de longues années, comme nous en avons observé des cas incontestables. Il y a donc là une véritable guérison apparente. Cette guérison peut-elle être définitive? Nous le croyons personnellement, bien que beaucoup d'auteurs ne semblent pas vouloir l'admettre, estimant que ce qu'ils appellent la prédisposition à l'épilepsie persiste toujours de telle sorte que les crises pourraient revenir, quelque longue qu'ait été la durée de la guérison apparente.

Diagnostic.

Le diagnostic est facile dans les crises classiques, surtout quand le médecin a l'occasion d'assister à une crise. Le plus souvent cela n'est pas le cas et le médecin doit se fier aux dires de la famille. Dans ces conditions le diagnostic peut être très difficile, surtout quand il s'agit de petites attaques convulsives ou d'équivalents épileptiques. Même dans les cas de grandes crises convulsives les parents attachent plus d'importance aux faits secondaires, tels que les vomissements qui accompagnent ou suivent souvent la crise, qu'aux symptômes de la crise elle-même et inclinent à tout attribuer à un dérangement gastrique ou à une indigestion. Il faut donc être très réservé dans le diagnostic et prendre comme double règle de conduite : 1° de ne pas faire le diagnostic d'épilepsie quand le malade n'a présenté qu'un seul accès ; 2° de toujours penser à la possibilité de l'épilepsie quand un malade a eu plusieurs accès évoluant de la même façon, même quand on n'a pas assisté à la crise elle-même.

Il est difficile de confondre une grande crise convulsive avec un accès syncopal, tout au plus pourrait-on y penser quand il s'agit d'une petite attaque convulsive avec chute, tel qu'un *vertige* ou un *ictus épileptique*. Mais en cas de syncope, les pulsations cardiaques sont faibles, le réflexe pupillaire persiste et l'accès syncopal peut se répéter quand on soulève un peu brusquement le malade. Si un état syncopal s'accompagne de convulsions, de mouvements automatiques, de perte involontaire d'urine ou s'il est suivi de quelques troubles psychiques, il faut toujours penser à l'épilepsie.

Le diagnostic différentiel le plus difficile est celui que, dans certaines circonstances, il faudra faire entre une crise épileptique et une crise hystérique. Nous reviendrons plus loin sur ce diagnostic différentiel à l'occasion de l'hystérie. Pour le moment nous nous contenterons de faire ressortir les symptômes qui parlent en faveur de l'épilepsie. Ces symptômes sont :

1° la pâleur initiale de la face suivie de cyanose ;

2° l'abolition du réflexe pupillaire à la lumière, avec dilatation considérable des pupilles ;

3° le début brusque de la crise sans cause émotionnelle préalable ;

4° la crise nocturne survenant en plein sommeil ;

5° le caractère des secousses musculaires. Dans l'épilepsie tout évolue sur place, sans grand bruit. Les secousses musculaires se succèdent dans les diverses régions du corps sans présenter des mouvements d'ensemble. Dans l'hystérie, les mouvements sont plus généralisés, conservant toujours un certain caractère de mouvement volontaire. De plus, pendant la crise l'hystérique parle, crie, chante, rit ou pleure. Elle se déplace d'une façon incessante, prenant les poses les plus théâtrales et résiste aux efforts qu'on fait pour la maintenir ;

6° la morsure de langue, tout en pouvant survenir accidentellement dans une crise d'hystérie, parle cependant en faveur de la crise d'épilepsie. L'hystérique se mord plus fréquemment les lèvres ou les joues, ou bien elle menace de mordre les autres ;

7° dans sa chute brusque, consécutive à la perte complète de connaissance, l'épileptique tombe sur le sol là où il se trouve et se blesse le plus souvent en tombant. L'hystérique garde toujours une certaine conscience, elle sait vaguement qu'elle va tomber, aussi tombe-t-elle de façon à ne pas se blesser bien gravement ;

8° l'émission d'urine et surtout l'émission des matières fécales sont excessivement rares dans la crise hystérique, elles sont très fréquentes dans la crise épileptique ;

9° la durée de l'attaque peut également fournir un élément

pour le diagnostic différentiel. La véritable attaque *convulsive*, abstraction faite de la période de stertor, ne dure que quelques minutes dans l'épilepsie. Elle est beaucoup plus longue dans l'hystérie et peut durer des heures entières ;

10° dans l'épilepsie il y a, pendant l'attaque, perte complète de la conscience, aussi quand le malade sort de sa crise il ignore complètement non seulement qu'il a eu une crise, mais aussi tout ce qui s'est passé pendant sa crise. Dans l'hystérie la perte de conscience peut également être complète, mais cela est excessivement rare. Le plus souvent l'hystérique, pendant sa crise, conserve la présence d'esprit. Elle sait tout ce qui s'est passé, tout ce qu'on a fait et même tout ce qui s'est dit ;

11° après la crise l'épileptique présente une période d'épuisement ou de sommeil, tandis que l'hystérique se relève et retourne à ses occupations comme si rien ne s'était passé. La crise convulsive finit d'ailleurs généralement par une crise de larmes ;

12° enfin la crise hystérique peut être provoquée par suggestion et guérie par persuasion, ce qui n'est nullement le cas pour la crise épileptique.

Le diagnostic d'épilepsie posé, il s'agit encore d'élucider si on se trouve en présence d'une épilepsie symptomatique ou bien en présence d'une épilepsie idiopathique ou génuine.

Ce diagnostic différentiel a cependant beaucoup perdu de son importance, vu que l'on tend à rétrécir de plus en plus le domaine de l'épilepsie génuine et considérer toute épilepsie comme symptomatique d'une lésion au moins momentanée de l'écorce cérébrale. Ce diagnostic est d'autant plus difficile que, ainsi que nous le verrons plus loin en tâchant d'élucider la pathogénie de la crise épileptique, l'épilepsie génuine elle-même, c'est-à-dire sans lésions macroscopiques ou microscopiques appréciables, peut évoluer comme une véritable crise d'épilepsie jacksonienne.

Dans certains cas, le diagnostic d'épilepsie symptomatique d'une lésion plus ou moins grossière du cerveau et notamment d'une tumeur cérébrale peut se faire par la coexistence des symptômes caractéristiques d'une augmentation de tension intracérébrale : les maux de tête, les vomissements et la papille de stase. Et comme l'épilepsie peut être, dans certains cas, le symptôme initial d'une tumeur cérébrale, il sera utile, dans tout cas un peu étrange d'épilepsie, de bien rechercher s'il n'y a pas de symptômes évidents de lésion organique. L'examen du fond de l'œil donnera, à cet effet, les résultats les plus probants.

L'épilepsie tardive est presque toujours une épilepsie symptomatique d'une tumeur cérébrale, d'une syphilis, de l'artériosclérose ou de la paralysie générale, quelquefois aussi d'une intoxication alcoolique ou plombique.

Pronostic.

Le pronostic de l'épilepsie est variable d'après la cause qui l'a produite. Pour les épilepsies nettement symptomatiques d'une lésion cérébrale, tout dépend de la nature de cette lésion et de la possibilité de sa guérison.

Pour les épilepsies sans lésion cérébrale connue et que l'on désigne encore sous le nom d'épilepsie génuine ou essentielle, tout dépend de l'intensité et du nombre des crises, ainsi que l'époque à laquelle remonte la première crise épileptique

Les épilepsies précoces, accompagnées de troubles intellectuels profonds, sont généralement incurables. Pour les épilepsies qui éclosent à l'époque de la puberté, on admet généralement qu'une guérison peut survenir dans environ 10 p. c. des cas. Ce sont ceux où l'intelligence n'est guère atteinte et où les crises peu fréquentes se laissent facilement influencer par le bromure.

L'épilepsie, par elle-même, ne menace pas la vie, excepté dans les cas rares où les crises se succèdent l'une l'autre de façon à créer un *état de mal épileptique*.

La mort peut toutefois survenir accidentellement lors de la chute, soit par brûlure, soit par asphyxie, soit par lésion grave lorsque la chute se fait d'une certaine hauteur.

Traitement.

Beaucoup d'auteurs admettent l'existence d'une *épilepsie réflexe* qui aurait son point de départ dans une irritation anormale produite en une région déterminée du corps et qui, transmise jusqu'au cerveau, y éveillerait la crise épileptique.

On considère comme causes pouvant occasionner une épilepsie réflexe une lésion traumatique des nerfs périphériques par une esquille osseuse ou par une cicatrice, un processus inflammatoire de l'oreille, une lésion irritative des fosses nasales, l'existence de parasites intestinaux, etc. Il nous semble que ces diverses causes ne pourront produire de crise convulsive que chez les individus prédisposés, déjà épileptiques par essence et dont le cerveau n'obtient que l'excitation suffisante pour déclancher ce que certains auteurs récents appellent le complexus symptomatique épileptique, c'est-à-dire la crise convulsive précédée ou non d'aura et suivie ou non de troubles psychiques.

Comme la possibilité d'une épilepsie réflexe ne peut pas être contestée et que le traitement de l'épilepsie consiste essentiellement, dans l'état actuel de la science, à prévenir uniquement le symptôme visible, c'est-à-dire la crise, le médecin fera donc bien, dans tout cas d'épilepsie, quel qu'il soit, d'explorer attentivement le malade et de diriger son traitement du début soit contre une constipation opiniâtre, soit contre les vers intestinaux, l'existence d'un polype du nez, ou de l'oreille, etc.

Les lésions des os du crâne, et notamment les adhérences des méninges à la suite d'intervention opératoire, peuvent aussi être cause d'épilepsie. Mais celle-ci ne peut être considérée comme une épilepsie réflexe, mais bien comme une épilepsie nettement symptomatique ou jacksonienne nécessitant pour sa guérison l'enlèvement de la cause.

L'épilepsie essentielle ou génuine reconnaît pour cause essentielle si pas un cerveau malade au moins un cerveau hypersensible dans l'une ou l'autre région de sa surface corticale. Cette zone hypersensible demande à être protégée non seulement contre les excitations du dehors, mais encore contre toutes les excitations internes. Il convient donc de prescrire au malade une vie calme et tranquille, si possible à la campagne. Il convient aussi de le surveiller dans son alimentation et d'écarter tout ce qui peut amener une modification plus ou moins brusque de la circulation cérébrale. Il faut donc prescrire l'abstinence complète d'alcool sous toutes ses formes, de même que l'abus ou l'usage exagéré du café ou du thé.

Les voies digestives doivent également être surveillées. Il faut éviter tout aliment qui peut être cause d'indigestion, prescrire un régime mixte dans lequel prédominent le lait, les légumes, tout en n'excluant pas d'une façon absolue la viande. Ces prescriptions alimentaires doivent surtout être sévères en cas d'épilepsie nocturne.

Comme l'épilepsie ne guérit complètement que dans de rares cas, le rôle du médecin peut encore être utile en intervenant auprès des parents pour épargner aux enfants qui ont eu des crises tout exercice corporel trop violent, tout travail intellectuel trop soutenu et pour, dans la classe pauvre, les diriger dans le choix d'une profession qui ne les expose pas, en cas d'absence ou de crise épileptique, à des dangers pour eux-mêmes ou pour les autres (cocher, machiniste, chauffeur d'automobile, garde-train, cuisinier, peintre, etc.).

A côté de ce traitement *préventif* de l'éclosion d'une crise épilep-

tique ou des dangers immédiats auxquels la crise expose, il y a encore un traitement symptomatique dirigé contre la crise elle-même, soit au moment même de l'attaque convulsive, soit dans les intervalles interparoxystiques pour prévenir le plus possible l'éclosion d'une nouvelle crise.

Attaque épileptique. Quand l'aura existe et qu'elle consiste soit en paresthésie, soit en secousses cloniques survenant dans l'extrémité d'un membre, on peut quelquefois prévenir ou arrêter l'évolution de la crise classique en exerçant une constriction rapide et énergique au-dessus de la région intéressée.

Chez plusieurs de nos malades chez lesquels l'aura débute par des sensations paresthésiques du pouce ou des doigts de la main, nous avons conseillé le port permanent, au niveau du poignet, d'un anneau de cuir qu'ils puissent serrer vivement au début de l'aura. Plusieurs affirment que, de cette façon, bien souvent tout se borne à l'aura avant-coureur.

Quand l'aura débute à la racine du membre ou dans le ventre ou encore par une angoisse précordiale ou une rougeur subite, nous avons également vu survenir l'arrêt de la crise en leur conseillant de prendre à ce moment une cuillerée à soupe d'eau chloroformée dont ils ont soin de porter toujours sur eux une dose appropriée.

Si la crise éclate et que le malade est tombé à terre, toute l'activité du médecin doit se borner à prévenir les accidents, car à ce moment plus rien n'empêchera la crise d'évoluer.

Il faut donc desserrer les vêtements pour que la circulation et la respiration se fassent régulièrement, introduire entre les dents un morceau de liège, de bois, ou un mouchoir roulé en pelote afin que le malade ne se blesse pas la langue, puis coucher le malade dans la meilleure position possible pour que, par les secousses violentes qui vont survenir dans les muscles du cou et des membres, il se blesse le moins possible. Une chose utile encore à faire, c'est de coucher le malade sur le côté gauche, l'observation clinique ayant montré que, dans cette position, on ne sait trop pourquoi, l'évolution de la crise est beaucoup plus rapide.

Quand les crises se succèdent rapidement et que le malade tombe dans l'état de mal épileptique, il y a danger de mort. Dans ces conditions il faut recourir aux narcotiques, que l'on administre en lavements, notamment l'hydrate de chloral. Dans les cas graves on peut aussi recourir aux inhalations de chloroforme ou d'éther.

Intervalles paroxystiques. Dans l'intervalle des crises, tout le traitement médicamenteux consiste à en prévenir le retour et cela en

tâchant de diminuer dans une mesure aussi large que possible l'extrême irritabilité de l'écorce cérébrale. Le traitement le plus efficace sous ce rapport est le traitement bromuré.

La façon la plus simple d'administrer le brome est de l'introduire sous forme de sels, soit le bromure de potassium comme tel, soit un mélange de bromure de potassium, bromure de sodium et bromure d'ammonium en proportions variables (K Br 2 Na Br 2, Am Br 1, ou bien K Br 3/6, Na Br 2/6, Am Br 1/6).

Le bromure se donne en doses journalières de 3 à 6 grammes. Il y a des auteurs qui augmentent cette dose jusque 8 ou 10 grammes. Nous estimons cela inutile. Nous commençons d'ordinaire par une dose journalière de 3 grammes que nous augmentons progressivement jusque 6 grammes, sans la dépasser. Nous la faisons prendre en deux fois : une prise le soir et une prise le matin dans une quantité assez abondante de liquide.

Pour favoriser l'action du bromure, Richet et Toulouse ont conseillé de prescrire en même temps la déchloruration en diminuant aussi largement que possible le sel dans l'alimentation.

A la place du bromure, qui irrite souvent les voies digestives et favorise le développement d'un acné désagréable et tenace, on peut aussi recourir à de la *bromipine*. Dans ces derniers temps, on a recommandé également le *luminal* en doses de 15 ou 30 centigrammes par jour comme adjuvant du bromure.

Le traitement bromuré, quelque peu prolongé, peut amener des symptômes d'intoxication consistant essentiellement en acné confluent, haleine forte, troubles gastriques, affaiblissement de la mémoire, apathie intellectuelle. Pour prévenir ces symptômes d'intoxication, on peut associer au bromure l'arsenic sous forme de liqueur de Fowler.

Un mode de traitement particulier qui, dans certains cas rebelles, nous a donné quelquefois un succès éclatant, c'est le traitement combiné à l'opium et au bromure recommandé par Flechsig et connu sous le nom de *traitement de Flechsig*. Il s'applique d'ordinaire dans des cas où le traitement bromuré seul n'a pas donné les effets désirés. Il consiste essentiellement dans la suppression brusque du bromure, dans l'administration à doses progressives d'extrait d'opium en commençant par une dose de 5 centigrammes donnée en trois fois dans l'intervalle des repas, dose que l'on augmente progressivement jusqu'à arriver, au bout de six semaines environ, à une dose journalière variant de 60 centigrammes à 1 gramme par jour suivant l'âge du malade. Cela fait, on supprime brusquement l'opium et l'on redonne du bromure à

raison de 6 grammes par jour, dose que l'on réduit lentement dans la suite.

Comme médicaments adjuvants du traitement bromuré, on peut encore recourir à la belladone soit sous forme d'extrait dont on donne de 2 à 6 centigrammes par jour, soit sous forme d'atropine (1/3 à 1/2 milligramme une ou plusieurs fois par jour). Il nous a semblé que l'adjonction d'extrait de belladone au traitement bromuré permettait de réduire dans une certaine mesure la dose journalière de bromure.

Dans ces derniers temps, quelques auteurs signalent avoir obtenu de bons effets d'un médicament nouveau connu sous le nom d'*épileptol* qui serait un produit de condensation de l'acide amidoformique. Nous n'avons pas eu l'occasion encore d'y recourir.

Quant au traitement opératoire, nous ne le trouvons justifié que dans les cas indiscutables d'épilepsie jacksonienne déterminée soit par une lésion limitée des os du crâne, des méninges ou de la couche corticale grise du cerveau, soit dans les cas rares d'épilepsie réflexe.

Dans le cas d'états de mal épileptique on a recommandé encore la ponction lombaire et la saignée par ponction veineuse. Comme ces interventions faites aseptiquement sont anodines on peut, dans les cas graves, y recourir sans cependant avoir beaucoup d'espoir d'en obtenir un résultat favorable.

Anatomie pathologique.

Les lésions anatomo-pathologiques de l'épilepsie génuine sont inconnues. Dans un grand nombre de cas, l'autopsie et l'examen attentif du cerveau n'ont rien fait découvrir. Nous avons eu nous-même l'occasion d'examiner le cerveau d'un enfant de 8 ans sujet depuis plusieurs mois à des crises d'épilepsie excessivement fréquentes (20 à 30 par jour), survenant sous forme d'épilepsie jacksonienne envahissant tout le côté gauche du corps avec hémiplégie typique gauche consécutive. Nous n'avons trouvé nulle part une lésion anatomo-pathologique pouvant expliquer les crises de même que dans le tronc cérébral il n'y avait nulle part trace d'une dégénérescence des fibres cortico-spinales pouvant expliquer l'hémiplégie.

Une lésion anatomo-pathologique grave, cause de la crise épileptique quelque violente qu'elle soit, ne doit d'ailleurs pas nécessairement exister puisque, dans le plus grand nombre des cas, une fois la crise passée, le fonctionnement du cerveau redevient normal. Nous devons conclure de là que la modification

cérébrale qui détermine la crise doit être momentanée ou transitoire et que, de plus, cette modification doit être de nature purement irritatoire puisque les symptômes de déficit font généralement défaut.

Dans certains cas graves, on peut observer toutefois des symptômes de déficit, soit du côté de la motilité, soit surtout du côté des facultés intellectuelles. Mais ces symptômes de déficit sont plutôt la conséquence que la cause des crises convulsives répétées. On peut admettre que la répétition coup sur coup de crises violentes, surtout chez les enfants où le cerveau est en pleine évolution, puisse amener des troubles circulatoires graves entraînant à leur suite ou des anomalies dans le développement ou des réactions neurogliques.

C'est de cette façon qu'il convient d'interpréter sans aucun doute les lésions de sclérose de la corne d'Ammon observées par quelques auteurs, de même que la sclérose ou la gliose corticale avec disparition des fibres tangentielles et même d'un certain nombre de cellules nerveuses.

Pour pouvoir se faire une idée plus ou moins exacte de la *pathogénie* de l'épilepsie, il faut admettre tout d'abord, ce qui nous paraît d'ailleurs incontestable, que toute épilepsie, quelle qu'elle soit, *doit* être d'origine corticale, c'est-à-dire être la manifestation clinique d'une irritation de la couche corticale grise et que, par conséquent, les centres sous-corticaux ne jouent aucun rôle dans les manifestations épileptiques.

Il faut, de plus, considérer l'épilepsie comme étant exclusivement constituée par les crises ou les accès paroxystiques, de telle sorte que, une fois la crise passée, l'épilepsie n'existe plus, l'épilepsie est guérie, il ne reste que la prédisposition épileptique, c'est-à-dire ce quelque chose d'inconnu qui fait que dans un avenir plus ou moins rapproché la même crise reviendra chez le même individu en présentant absolument la même évolution. La guérison sera donc définitive si les crises ne se renouvellent plus. C'est ce que l'on observe chez quelques rares malades qui n'ont présenté pendant toute leur vie qu'un seul accès. La guérison ne sera que momentanée ou temporaire si les accès convulsifs reviennent. Elle aura la durée de l'intervalle interparoxystique. Si les accès sont peu violents ou si les accès même violents sont espacés, la guérison dans les intervalles est complète et le cerveau fonctionne comme chez l'individu normal. Si, au bout d'un temps variable, des mois et même des années, les accès disparaissent totalement, la guérison est totale et rien dans la vie ultérieure de

l'individu ne pourra faire soupçonner les crises épileptiques dont il aura été atteint. Tout médecin ayant eu à soigner un certain nombre d'épileptiques a rencontré de ces malades qui, après des crises violentes, ayant duré plusieurs années, ont vu la guérison survenir sans cause apparente et sans laisser aucune trace ni somatique, ni psychique de leur passage.

Si les accès sont violents et qu'ils se succèdent avec rapidité pendant de longues années, des symptômes permanents de déficit cérébral peuvent survenir, mais ici encore il faut tenir compte de l'époque plus ou moins précoce à laquelle l'épilepsie a débuté, car il semble que l'état de développement dans lequel se trouve le cerveau à ce moment exerce sur les effets des crises épileptiques une influence considérable.

Si les crises surviennent pendant les premières années de la vie, elles peuvent exercer une influence inhibitive sur le développement ultérieur du fonctionnement cérébral et principalement sur le développement des centres d'association et devenir ainsi une cause indirecte de l'imbécillité et de l'idiotie. Si les crises éclatent vers l'époque de la puberté, les troubles cérébraux, s'ils surviennent, seront moins importants et pourront consister tout au plus dans une modification du caractère et dans un développement plus lent des facultés intellectuelles. Enfin, si elles éclatent chez l'adulte, elles laisseront intactes les facultés acquises, tout au plus amèneront-elles un affaiblissement de la mémoire surtout pour les faits récents.

On peut conclure de là que les symptômes de déficit cérébral, qui peuvent survenir chez les épileptiques, ne sont pas une conséquence *directe* de l'épilepsie considérée en elle-même, c'est-à-dire de la crise épileptique, mais uniquement la conséquence des conditions particulières de développement cérébral dans lesquelles l'individu se trouvait au moment de la crise. Ce sont donc des conséquences indirectes ou éloignées de l'épilepsie n'appartenant pas obligatoirement aux crises épileptiques.

Pour expliquer ces conséquences indirectes, éloignées de l'épilepsie, on peut admettre que l'excitation anormale et momentanée de l'écorce cérébrale, qui constitue chaque crise, s'accompagne de troubles circulatoires dans tout le domaine excité et que ce sont ces troubles de la circulation répétés un nombre considérable de fois avec une violence plus ou moins grande dans un cerveau en pleine évolution anatomique et fonctionnelle qui y entrainent des modifications anatomiques plus ou moins profondes.

La pathogénie de l'épilepsie ne doit pas tenir compte de ces

symptômes éloignés et inconstants, mais uniquement des symptômes immédiats et constants, qui forment l'essence même de l'épilepsie, c'est-à-dire les crises paroxystiques.

La crise épileptique doit être considérée comme l'expression clinique d'une excitation corticale, comme un mode normal de fonctionnement cérébral déclanché par une cause anormale, de telle sorte que, la cause existant, nous devons admettre, en nous basant sur nos connaissances actuelles de physiologie cérébrale, que la crise doit inévitablement se produire. Ce qui prouve bien qu'il s'agit d'une excitation momentanée de l'écorce cérébrale, d'une exagération de son fonctionnement normal et non d'un symptôme de destruction ou de déficit, c'est que, une fois la crise passée, le fonctionnement normal reprend ses droits.

La crise elle-même comprend l'aura, l'obnubilation de la conscience, les mouvements convulsifs et la période d'épuisement qui la suit. Elle peut se réduire, en apparence et cliniquement du moins, à l'obnubilation de la conscience accompagnée de mouvements convulsifs légers ou bien consister uniquement dans un trouble psychique plus ou moins prononcé et de durée variable.

Le symptôme clinique initial de la crise est l'*aura*. Elle est toujours identique à elle-même chez le même malade, tandis qu'elle peut varier et varie à l'extrême chez des malades différents au point qu'il n'y a pas deux épileptiques qui présentent exactement la même aura. Nous avons vu qu'elle peut être motrice, sensitive, sensorielle, sécrétoire, vaso-motrice, viscérale ou psychique et que, de plus, dans chacun de ces types, il y a une infinité de variétés. Si nous rapprochons ces faits cliniques de nos connaissances actuelles sur les localisations cérébrales et surtout des résultats obtenus tant par les recherches expérimentales faites directement sur le cerveau de l'homme que par les observations cliniques dans les cas de lésion irritatoire d'une zone déterminée de l'écorce soit par un abcès, une tumeur, un ramollissement, une méningite localisée, nous devons admettre qu'il y a coïncidence parfaite entre les résultats de l'excitation expérimentale de l'écorce et ceux de l'excitation pathologique.

Nous pouvons et nous devons conclure de ces faits que l'aura épileptique n'est rien autre que la conséquence directe et physiologique d'une excitation limitée de l'écorce, excitation qui peut se produire dans n'importe quelle région de l'écorce puisque l'aura est éminemment variable d'un épileptique à l'autre, excitation qui, chez un malade donné, doit se produire toujours au même niveau de l'écorce puisque chez lui l'aura est toujours identique à

elle-même. La fixité de l'aura chez le même malade prouve donc incontestablement que la modification cérébrale qui constitue la prédisposition à la crise épileptique est toujours nettement localisée.

Deux conclusions découlent de ces considérations. La première c'est que, chez un épileptique donné, il existe ou il doit exister, dans une région déterminée et limitée de son écorce cérébrale, une *zone hypersensible* dont l'excitation peut être le point de départ d'une crise épileptique. La seconde, c'est que cette zone d'hypersensibilité n'a pas de siège de prédilection et peut se localiser en un point quelconque de l'écorce.

En nous basant, d'une part, sur nos connaissances actuelles de physiologie cérébrale, d'autre part sur la nature et le siège de l'aura, nous serons en état, au moins dans un bon nombre de cas, d'indiquer d'une façon presque mathématique la zone précise de l'écorce d'où part la crise épileptique. Si l'aura est *motrice*, nous saurons que le point cortical épileptogène est la partie de la circonvolution centrale antérieure en rapport avec la secousse musculaire qui s'est produite au début de l'aura. Il en sera de même pour la localisation du point épileptogène d'une aura sensitive dans la circonvolution centrale postérieure, d'une aura visuelle, auditive, gustative ou olfactive dans la sphère sensorielle correspondante. Il en sera de même encore, au moins jusqu'à un certain degré, pour une aura en rapport avec l'une ou l'autre fonction du langage (aura musicale, aura visuelle, l'articulation de certains mots, le chant, etc.).

Pour une aura sécrétoire, vaso-motrice, viscérale ou psychique, il n'en sera plus de même, à cause de l'imperfection actuelle de nos connaissances de localisations cérébrales. Mais du fait que ces auras se produisent en réalité, nous devons au moins conclure qu'il existe dans l'écorce cérébrale des régions distinctes en rapport avec ces fonctions spéciales.

Nous savons d'ailleurs depuis longtemps que toute excitation de l'écorce cérébrale ne se traduit pas par un symptôme clinique appréciable. Chez les animaux, ce symptôme clinique ne peut être qu'un mouvement périphérique, produit par l'excitation d'un point quelconque de la zone motrice. Chez l'homme, le symptôme clinique peut être non seulement un mouvement (circonvolution centrale antérieure), mais encore une sensation, ainsi qu'on a pu s'en convaincre dans les rares cas d'intervention opératoire chez des malades sortis du sommeil chloroformé où l'on a excité directement la circonvolution centrale postérieure en leur deman-

dant de nous renseigner sur la sensation perçue. Nous sommes dans l'ignorance complète des sensations que peuvent provoquer l'excitation des autres parties de l'écorce.

A côté donc des zones de projection centripète et centrifuge (sphères sensorielles de Flechsig) existant dans les deux hémisphères et à côté des centres du langage articulé existant dans l'hémisphère gauche chez le droitier, tout le reste de la corticalité cérébrale forme une vaste zone silencieuse dont l'excitation normale ou anormale (expérimentale ou pathologique) ne se traduit par aucun symptôme actuellement connu.

Si nos idées sur la pathogénie de l'aura sont vraies, c'est-à-dire si l'aura est bien, comme nous le pensons, le fonctionnement normal d'une partie limitée de l'écorce cérébrale provoqué par une cause ou une excitation anormale, nous devons admettre qu'une aura épileptique ne peut se produire que lorsque la modification épileptique qui en est la cause intéressera une partie quelconque de la petite zone cérébrale en rapport avec des fonctions extérieurement visibles ou dont le malade peut avoir conscience. L'aura épileptique devra, au contraire, faire défaut, chaque fois que la modification corticale épileptogène intéressera une partie quelconque de la vaste zone silencieuse de l'écorce.

Nous comprenons maintenant pourquoi l'aura n'est pas un phénomène constant, pourquoi elle ne se produit que dans environ un tiers des cas, c'est parce que un tiers seulement de toute l'étendue de l'écorce cérébrale est en rapport soit avec des fonctions de motilité extérieurement visibles, soit avec des fonctions de sensibilité consciente sur lesquelles le malade peut nous renseigner. Cela est tellement vrai que chez les enfants atteints d'idiotie, la seule aura épileptique *existant en apparence* est l'aura motrice. Mais de ce que l'aura sensitive n'est pas perçue par ces malades, nous ne pouvons pas conclure qu'elle n'existe pas.

Il en est quelque peu de même dans les conditions normales. Comme rien ne nous permet de croire que la modification épileptogène ne peut survenir que dans les zones de l'écorce en rapport direct ou indirect avec les fonctions de motilité ou de sensibilité, que tout nous porte, au contraire, à croire que cette modification épileptogène peut survenir en n'importe quelle région de l'écorce, nous sommes en droit de nous demander si, en réalité, chez tout épileptique il n'existe pas, dans son écorce cérébrale, une zone épileptogène, point de départ de la crise épileptique produisant chez tous une *aura*; aura latente, inconsciente, échappant à l'observation et à la conscience chez le plus grand nombre, parce qu'elle

a son centre cortical dans la zone silencieuse, aura apparente, consciente chez les autres, se manifestant objectivement ou subjectivement parce que son centre cortical intéresse des parties de l'écorce en rapport avec des fonctions de projection centripètes ou centrifuges.

L'aura deviendrait ainsi un élément essentiel de toute crise épileptique, peut-être même un élément indispensable. Elle indiquerait l'existence, en un point quelconque de l'écorce cérébrale, d'une zone d'hypersensibilité dont l'excitation déclancherait l'accès paroxystique.

L'aura est rarement motrice parce que la circonvolution centrale antérieure, seule partie en rapport avec des fonctions de motilité, ne forme qu'une toute petite partie de toute la corticalité cérébrale.

L'aura est plus souvent sensitivo-sensorielle parce que les parties de l'écorce en rapport avec les fonctions de sensibilité consciente forment une zone très étendue dans les deux hémisphères.

L'aura intéresse rarement la fonction du langage parce que le centre cortical correspondant est peu étendu et ne se trouve que dans un seul hémisphère.

L'aura est le plus souvent psychique parce que les parties de l'écorce en rapport avec les fonctions intellectuelles (centre d'association de Flechsig), correspondent au moins aux deux tiers de toute la corticalité. Cette aura psychique échappe le plus souvent à l'observation.

Quand l'aura existe, motrice ou sensitive, nous savons, par les relations des malades, que la sensation initiale une fois produite peut s'éteindre sur place, ou bien envahir avec une rapidité très grande, comme un véritable éclair, tout un membre ou toute une moitié du corps et disparaître encore, ou bien être suivie de la crise convulsive.

Nous voyons la même chose se produire, mais avec une lenteur beaucoup plus grande, dans l'épilepsie jacksonienne véritable due à une excitation limitée de la zone motrice : les convulsions cloniques surgissent dans un groupe limité de muscles pour s'éteindre sur place, d'autres fois les secousses cloniques surviennent dans les mêmes muscles puis envahissent lentement les muscles des segments voisins du membre, d'autres fois encore elles envahissent tous les muscles d'une moitié du corps et quelquefois même ceux du côté opposé. Chose étrange et importante, chez le même malade le début se fait toujours dans les mêmes muscles, provoquant le même mouvement initial et l'envahissement des muscles voisins se fait toujours dans le même ordre.

Pour comprendre cet envahissement progressif, il faut se rappeler ce qui se passe lors de l'excitation expérimentale d'un point quelconque de la zone motrice chez l'animal.

Quand l'excitation est faible, elle se traduit au dehors par un mouvement périphérique qui cesse avec l'excitation. Quand l'excitation est plus intense et qu'elle se prolonge, le mouvement initial produit est le même, mais il devient plus étendu parce que la contraction envahit successivement les muscles voisins.

Si l'excitation est plus forte et plus prolongée encore, un nombre de plus en plus considérable de muscles entrera successivement en contraction. De plus, l'ordre dans lequel les muscles se contractent est toujours le même quand l'excitation porte sur le même point cortical.

Tout se passe comme si l'excitant appliqué sur un point de l'écorce diffusait lentement dans les régions voisines jusqu'à envahir toute l'étendue de la zone motrice.

Si nous appliquons cela à l'aura épileptique, nous voyons que les faits cliniques sont les mêmes que les faits expérimentaux, avec cette différence fondamentale que si l'envahissement se produit il se fait avec une rapidité beaucoup plus grande.

Tantôt l'aura survient et s'évanouit, sans envahissement et sans crise. C'est l'équivalent épileptique d'une crise convulsive. Nous pouvons en conclure que l'excitation corticale a été faible et de courte durée.

Tantôt l'aura survient et envahit les territoires voisins, elle s'accompagne même d'une secousse musculaire ou d'un mouvement automatiqne quelconque. C'est un *état épileptoïde* ou une petite attaque convulsive. Nous devons admettre que l'excitation corticale a été ou plus forte ou surtout d'une durée plus longue.

D'autres fois, l'aura envahit rapidement les territoires voisins, suivie de secousses convulsives généralisées, amenant la période d'épuisement, de stertor ou de coma post-épileptique. C'est la grande attaque convulsive. L'excitation corticale s'est prolongée très longtemps ou a été d'une violence extrême.

Dans cette dernière éventualité, avant même que les secousses musculaires surgissent, on voit se produire la chute du corps avec perte complète de sensibilité consciente et de motilité volontaire. C'est l'*ictus épileptique*.

L'ictus n'est pas un phénomène appartenant en propre à l'épilepsie. On le voit survenir chaque fois qu'un ébranlement un peu vif trouble le fonctionnement cérébral. Nous l'avons vu survenir tout particulièrement dans l'hémorrhagie cérébrale et dans le

ramollissement consécutif à l'oblitération brusque d'une artère importante du cerveau. Nous pouvons supposer que dans l'épilepsie il se produit également une suspension brusque du fonctionnement cérébral.

Dans l'hémorrhagie et le ramollissement, l'ictus est toujours suivi de coma dont la durée varie avec l'importance de la lésion subie. Dans l'épilepsie, l'ictus ou la chute peut constituer tout le phénomène apparent (aura latente). Le plus souvent cependant l'ictus est suivi de coma. C'est la période de stertor, dont la durée est également variable d'un individu à l'autre, mais dans des limites beaucoup plus étroites et cela parce que dans l'hémorrhagie et le ramollissement il y a des lésions durables, tandis que dans l'épilepsie il n'y a que le choc épileptique avec les secousses convulsives disparaissant sans laisser de trace.

Dès que l'ictus s'est produit on voit survenir la période des convulsions toniques et cloniques. Celles-ci doivent être dues à une irritation incessante de la zone motrice. On voit ici se produire pour la zone motrice dans son ensemble ce que l'observation clinique nous démontre comme devant se produire lors d'une excitation limitée. Si l'on observe, en effet, ce qui se passe dans l'épilepsie jacksonienne, au moins dans un certain nombre de cas, on voit que la réaction motrice initiale est souvent (pas toujours) non pas une contraction clonique, mais une contraction tonique de durée variable suivie de secousses cloniques. On voit, par exemple, se produire l'extension lente du pouce ou la flexion lente des doigts et de la main suivie de secousses cloniques, ou bien encore la déviation lente et progressive des yeux et de la tête d'un côté et c'est seulement quand cette déviation s'est produite à l'extrême que des secousses cloniques surviennent dans des muscles ou des groupes de muscles fonctionnels isolés.

Après l'ictus épileptique les phénomènes moteurs sont les mêmes, il y a contraction tonique de toute la musculature qui persiste pendant dix, vingt ou trente secondes avant qu'éclatent les secousses cloniques produisant les mouvements les plus variés. Ces secousses persistent pendant un temps variable, puis lentement et successivement elles s'atténuent et disparaissent et l'homme tombe dans le coma post-épileptique qui n'est rien autre que la période de flaccidité des muscles amenée par l'épuisement cortical. Ici encore, l'observation de ce qui se passe dans l'épilepsie jacksonienne permet de comprendre au moins jusqu'à un certain degré la période d'épuisement cortical. Après une épilepsie jacksonienne un peu intense on peut, en effet, voir

survenir une période de paralysie. Cette paralysie intéresse surtout les muscles qui ont été le plus vivement et le plus longtemps atteints, c'est-à-dire ceux dans lesquels les secousses cloniques ont débuté et dans lesquels généralement aussi elles ont persisté le plus longtemps.

Cette façon de comprendre la crise épileptique explique donc l'aura, la crise convulsive avec sa période de convulsions toniques suivie d'une période de convulsions cloniques, ainsi que la période de stertor, de coma ou d'épuisement nerveux qui la termine. La perte de la conscience prouve que *toute* la corticalité cérébrale intervient dans la crise épileptique classique. Il y a non seulement suspension des fonctions de motilité volontaire et de sensibilité consciente, mais aussi suspension de toutes les facultés intellectuelles. De là naturellement l'oubli ou pour mieux dire l'ignorance, après la crise, de tout ce qui s'est passé, car il y a eu réellement absence de perceptions corticales.

L'épilepsie se caractérise donc par l'existence, en un point quelconque de l'écorce cérébrale, d'une zone épileptogène dont l'excitation provoquera, suivant son siège, son degré d'intensité et sa durée, l'une ou l'autre forme de crise paroxystique.

La nature de l'excitation peut être excessivement variable. C'est pour ce motif que la crise épileptique est uniquement un symptôme d'excitation corticale et nullement une entité morbide.

Quand l'excitation est d'origine interne, sans lésion anatomo-pathologique apparente, la cause nous échappe généralement. C'est l'épilepsie spontanée, génuine, essentielle ou idiopathique.

Quand l'excitation est d'origine externe, provoquée par une lésion anatomo-pathologique apparente, on parle d'épilepsie provoquée ou symptomatique.

L'hypersensibilité de la zone corticale épileptogène, cause première de la crise épileptique, peut s'atténuer au point que les crises paroxystiques qui ont existé ne se produisent plus et que l'épilepsie paraît guérie ; ou bien les crises paroxystiques n'ont jamais existé, mais chez des sujets prédisposés, la zone épileptogène existe à l'état latent.

Dans ces conditions, on comprend qu'un traumatisme cranien violent, une émotion vive, une intoxication aiguë par l'alcool ou le plomb, une lésion syphilitique venant se surajouter à la modification épileptogène existante, une lésion périphérique très douloureuse ou une irritation vive provenant d'une partie quelconque du corps (épilepsie réflexe) puissent venir, à un moment donné,

réveiller ou exagérer l'hypersensibilité latente et être ainsi, en apparence du moins, une cause déterminante de l'épilepsie.

L'aura peut faire défaut et cela, sans aucun doute, parce que la zone épileptogène occupe une partie de la vaste région silencieuse de l'écorce comprenant essentiellement presque toute l'étendue des deux lobes frontaux ainsi que le lobe pariétal et la plus grande partie du lobe occipito-temporal droit. Peut-être, les équivalents psychiques des crises épileptiques ne sont-ils que certaines formes d'aura de la zone silencieuse.

A la suite d'une aura motrice, suivie de crise convulsive classique, on peut voir persister un symptôme de déficit moteur plus ou moins durable : monoparésie ou hémiparésie pouvant aller jusqu'à la monoplégie et l'hémiplégie. On peut se demander dans ces conditions si les troubles psychiques isolés d'une certaine durée, tels que la fugue épileptique ou l'automatisme ambulatoire, ne sont pas les stades d'épuisement d'une épilepsie exclusivement psychique dont l'aura a été latente, absolument comme le délire et la folie post-épileptique pourraient être le symptôme de déficit plus ou moins durable que laisse après elle une crise convulsive clonique sans aura apparente, c'est-à-dire dont la zone épileptique occupe une région quelconque de la zone silencieuse.

Cette façon de considérer la pathogénie de la crise épileptique explique encore pourquoi certains cas d'épilepsie génuine exclusivement motrice peuvent en imposer pour de véritables épilepsies jacksoniennes. Si la zone épileptogène occupe un point quelconque de la circonvolution centrale antérieure, l'aura consistera inévitablement dans la contraction tonique puis clonique d'un groupe déterminé. Les contractions toniques et cloniques envahiront ensuite plus ou moins tous les muscles du côté correspondant d'après l'intensité de l'excitation initiale. Après la crise, tout disparait, ou bien on voit survenir une période d'épuisement cérébral se traduisant par une monoplégie ou une hémiplégie à type cérébral transitoire ou définitive. On porte, dans ces conditions, le diagnostic d'épilepsie jacksonienne et cependant une intervention opératoire ne fait rien découvrir d'anormal. Bien plus, si le malade succombe, l'autopsie démontre, par l'absence complète de lésions anatomo-pathologiques qu'il s'agissait d'un cas d'épilepsie idiopathique à forme purement motrice.

Ce qui pourrait aider à faire le diagnostic différentiel, ce sont :

1° la rapidité plus ou moins grande avec laquelle la secousse épileptique initiale envahit les muscles voisins. Cet envahissement

est lent et progressif dans l'épilepsie jacksonienne, il se fait en coup d'éclair dans l'épilepsie génuine;

2° la perte de la conscience qui est l'élément psychique indispensable de l'épilepsie vraie, tandis qu'elle est excessivement rare dans l'épilepsie jacksonienne ;

3° l'absence de symptômes concomitants caractéristiques d'une lésion organique quelconque au niveau de la zone motrice.

Il existe donc, dans toute épilepsie idiopathique, une zone corticale épileptogène plus ou moins limitée dont l'excitation est le point de départ de la crise paroxystique.

Il reste alors à se demander en quoi la modification épileptogène de l'écorce cérébrale à ce niveau peut bien consister. C'est là une question impossible à résoudre dans l'état actuel de nos connaissances puisque les recherches histologiques les plus précises n'ont rien fait découvrir. Nous en sommes donc réduits à de simples hypothèses.

Nous savons qu'une inflammation limitée des méninges, la compression exercée par un kyste ou une tumeur, l'excitation déterminée par une adhérence, une cicatrice de la dure-mère, une esquille osseuse, le trouble circulatoire déterminé par l'oblitération brusque et momentanée d'une artère peuvent déclancher des crises épileptiques. Mais, dans l'épilepsie génuine, ces causes n'interviennent pas. Il est difficile de penser à des troubles nutritifs des cellules pyramidales de l'écorce, et cela parce que ces troubles n'expliqueraient ni la brusquerie de l'attaque ni la propagation à toute la corticalité.

La chose la plus probable ou qui du moins nous permettrait de comprendre jusqu'à un certain point les faits cliniques, ce serait d'admettre l'existence de troubles circulatoires brusques, soit qu'à un niveau donné le réseau artériel de la pie-mère, plus développé que dans les conditions normales, permettrait un afflux brusque de la circulation, une véritable hyperémie, soit plutôt que pour un motif ou l'autre un spasme artériel amène à ce niveau une anémie momentanée, déclanchant l'aura et la crise.

Quoi qu'il en soit de la nature véritable de ce qui constitue ce qu'on appelle un peu vaguement modification épileptogène d'une zone corticale, il résulte des considérations que nous avons fait valoir que dans toute épilepsie idiopathique, deux choses sont à considérer : la *zone épileptogène*, qui est la cause réelle de l'épilepsie, et la *crise épileptique*, conséquence immédiate de la première et qui est la manifestation clinique de l'épilepsie.

Dans le traitement de l'épilepsie, tel que nous l'avons exposé

plus haut, on n'a généralement eu en vue que la crise convulsive. On soigne l'épilepsie dans ses *effets*, dans ses manifestations, sans se préoccuper de la cause. A cet effet, on a recours aux narcotiques dans le but de diminuer l'excitabilité corticale afin que l'excitation de la zone épileptogène ou bien ne développe pas la crise classique ou bien la réduise à son minimum, c'est-à-dire en diminue la fréquence et l'intensité. Tel est bien le résultat que donne dans le plus grand nombre des cas le traitement bromuré. C'est un traitement purement symptomatique.

Jusqu'à présent on n'a rien tenté contre la *cause* de l'épilepsie, c'est-à-dire la modification de la zone épileptogène et cela parce qu'on ignore complètement en quoi elle consiste. Ce serait là cependant le traitement idéal puisque ce serait le seul traitement causal. C'est de ce côté que devraient être dirigées les tentatives de l'avenir.

Traitement chirurgical.

La section du sympathique cervical ou l'extirpation du ganglion cervical supérieur faites dans le but probable d'amener une modification dans la circulation cérébrale n'a pas donné de résultats probants. On a essayé, dans ces derniers temps, la compression digitale au moment de la crise, de la carotide primitive et même la constriction permanente de cette carotide afin de diminuer d'une façon permanente l'afflux du sang vers le cerveau. Mais si la compression temporaire au moment de la crise pourrait amener théoriquement une modification momentanée, nous ne pensons pas que la constriction d'une carotide puisse amener des résultats durables vu les larges anastomoses entre toutes les artères cérébrales au niveau du polygone de Willis.

En tout cas, la pathogénie de la crise épileptique montre que, dans tous les cas d'épilepsie idiopathique, les interventions opératoires dirigées directement contre le cerveau ne peuvent être d'aucune utilité pratique.

L'HYSTÉRIE.

L'hystérie est une maladie consistant essentiellement en des troubles aussi variés que multiples, d'origine exclusivement psychique, qui ne peuvent être que la conséquence de modi-



FIG. 399.



FIG. 400.



FIG. 401.

Contracture hystérique.

fications survenues dans le fonctionnement des zones d'association de l'écorce cérébrale. C'est une psychonévrose, c'est-à-dire une affection cérébrale sans lésions anatomo-pathologiques susceptibles d'être mises en évidence, une véritable psychose fonctionnelle.

Étiologie.

L'hystérie est excessivement fréquente. Son apparition chez un sujet donné est due à des *causes prédisposantes* ou *endogènes* et à des *causes occasionnelles* ou *exogènes*. Bien que l'on doive admettre que tout individu, quel qu'il soit, est susceptible de présenter des symptômes hystériques à un moment donné de sa vie — il suffit pour cela que la cause déterminante soit suffisamment efficace, — et cela parce que nous sommes tous plus ou moins prédisposés à l'hystérie, on peut cependant subdiviser les

individus en trois groupes : ceux chez lesquels l'hystérie est fatale ou presque fatale puisqu'elle leur est transmise par hérédité directe, ceux chez lesquels l'hystérie est hautement probable et ne demande que la cause occasionnelle appropriée pour la faire éclater et ceux qui, résistant à tous les chocs physiques et moraux qui les assaillent, restent indemnes toute leur vie de toute manifestation hystérique, pour autant du moins que ces manifestations nous sont connues. Il résulte de là que, si la prédisposition à l'hystérie est fréquente, elle n'est cependant pas indispensable, l'hystérie pouvant éclater chez l'individu le mieux constitué et, en apparence du moins, le plus résistant au point de vue de son système nerveux.



Fig. 402.
Crise de grande hystérie.

Causes prédisposantes.

La cause prédisposante la plus efficace est l'*hérédité*, non seulement l'hérédité directe en ce sens que les enfants nés d'une mère hystérique sont beaucoup plus prédisposés que les autres, mais encore l'hérédité indirecte en ce sens que la tare névropathique des parents intervient dans une large part dans l'éclosion des phénomènes hystériques dans la vie des enfants.

Cette influence héréditaire est beaucoup plus efficace sur les filles que sur les garçons. C'est là peut-être un des motifs pour lesquels l'hystérie est généralement plus fréquente chez la femme que chez l'homme. Mais la rareté relative de l'hystérie chez l'homme, admise il y a vingt ou trente ans, a perdu beaucoup de crédit depuis que, à la suite de la loi sur les accidents, on a vu éclore chez l'homme ces nombreux cas d'hystérie traumatique.

Ces faits tendent bien à prouver que l'hystérie guette tous les individus et que les émotions inhérentes à la vie de la femme expliquent sa plus grande fréquence chez celle-ci.

Une deuxième cause prédisposante est l'*âge*. On peut voir survenir l'hystérie à tout âge. Toutefois, on admet généralement que dans au moins les trois quarts des cas l'hystérie débute entre l'âge de 15 à 25 ans. Elle est rare avant l'âge de 5 ou 6 ans, beaucoup plus rare encore après l'âge de 45 ou de 50 ans.

Causes déterminantes.

Ces causes sont excessivement variées. Tous les chocs d'ordre moral et d'ordre physique de même que tous les états morbides

aigus ou chroniques capables d'affaiblir l'organisme peuvent, chez des sujets prédisposés ou non, déterminer l'apparition soit de l'hystérie elle-même, soit le plus souvent d'une manifestation hystérique.

Les plus importantes de ces causes sont :

1° les *émotions morales :* frayeur, chagrins, ébranlements psychiques de toute nature, etc.;

2° le *traumatisme* faisant éclore le plus souvent soit de l'hystérie traumatique, soit de la névrose traumatique;

3° les *intoxications chroniques* dont les plus fréquentes sont : l'intoxication par le plomb, l'alcool, le mercure, le sulfure de carbone, l'oxyde de carbone, etc.;

4° toutes les *maladies infectieuses.*

Symptomatologie.

La symptomatologie est excessivement variable. L'hystérie n'est pas une entité morbide proprement dite, c'est un mode particulier de réaction des centres psychiques, mode qui varie d'un individu à l'autre, non seulement à cause de la constitution anatomique éminemment variable, mais encore à cause de l'éducation, des conditions sociales, du développement de son côté affectif, etc. Rien d'étrange donc à ce que l'hystérie n'ait pas d'évolution uniforme. Les uns n'ont que des accidents transitoires, soit toujours le même accident, soit des accidents variables; les autres sont hystériques pendant toute leur vie. On peut dire que non seulement, il y a autant de formes d'hystérie qu'il y a d'hystériques, mais que, de plus, chaque hystérique peut présenter, successivement pendant une période plus ou moins longue, les formes et même les manifestations hystériques les plus variées. Car, à côté de malades qui présentent toujours le même accident, il y en a un beaucoup plus grand nombre chez lesquels la disparition ou la guérison d'un accident est suivie de l'apparition d'un autre. Une de nos malades, dans le cours de huit ans, n'a pas cessé un seul instant de présenter une manifestation hystérique. Chacune d'elles persistait pendant quelques mois, puis disparaissait pour faire place à une autre. Au début c'était de l'anesthésie du membre supérieur droit, avec brûlures faites par elles-mêmes, puis est survenue une contracture en flexion de l'avant-bras, sur le bras qui a résisté à tous les traitements pour disparaître un jour, après une émotion profonde.

Elle a eu alors successivement des crises, se renouvelant tous les jours à la même heure, un hoquet qui a persisté pendant six

mois, ne s'arrêtant que pendant le sommeil, de la paraplégie, de l'ascite volumineux, avec œdème des deux membres inférieurs, ayant augmenté son poids de 20 kilos au point que, à trois reprises différentes, on a voulu recourir à une ponction évacuatrice. Le tout a disparu par un traitement au vin diurétique de Trousseau, puis est survenue une contracture en adduction du membre inférieur droit, résistant à tout, même à l'injection intratronculaire d'alcool dans le nerf obturateur.

A la contracture des adducteurs s'est jointe la contracture en flexion de la jambe sur la cuisse, impossible à vaincre, même par la section sous-cutanée de tous les tendons, et le port prolongé d'un appareil plâtré. Au sortir de l'appareil, il est survenu de l'œdème du pied, avec une plaie gangréneuse de tout le dos du pied, qui a persisté pendant plus d'un an et qui, toujours envahissante, a nécessité à la fin, l'amputation, à cause de la température persistante, et de l'amaigrissement progressif. Depuis deux ans, à la suite de cette mutilation qui l'a profondément affectée, elle est libre de tout accident hystérique.

La symptomatologie de l'hystérie ne peut donc pas être la description de *tous* les symptômes que l'hystérie peut faire naître, et encore moins l'ordre de succession de ces symptômes ainsi que leur valeur relative. Car l'hystérie peut simuler n'importe quel symptôme de n'importe quelle affection organique, depuis le plus anodin jusqu'au plus grave. Tous ces symptômes peuvent naître, disparaître et revenir sans cause apparente et sans ordre aucun. Tous ont la même valeur, car ils constituent tous des modes particuliers de réaction psychique.

Mais, si on ne peut pas décrire toute la symptomatologie, on doit faire ressortir ce qui, dans un cas donné, devant un accident isolé ou devant un ensemble de symptômes, peut faire reconnaître la nature hystérique ou, du moins, en faire soupçonner l'existence.

Ce qu'il ne faut jamais perdre de vue dans l'appréciation des manifestations hystériques, c'est que, quelque graves qu'elles puissent paraître au premier abord, elles ne correspondent jamais à des lésions organiques du système nerveux, capables d'être mises en évidence. La meilleure preuve s'en trouve dans ce fait, que toute manifestation hystérique peut apparaître brusquement, sans cause apparente, et disparaître de la même façon. De plus, les manifestations hystériques sont toujours la conséquence d'un ébranlement psychique, plus ou moins intense. Enfin, chose importante à faire ressortir, le point de départ des troubles hystériques se trouve toujours dans les centres nerveux

supérieurs, les centres psychiques, c'est-à-dire les régions de la couche corticale du cerveau en rapport avec les facultés intellectuelles. L'hystérie est toujours une maladie psychique; il résulte de là que tout phénomène hystérique, quel que soit l'organe où il se localise, est toujours d'origine cérébrale.

Pour la facilité de la description, les phénomènes hystériques peuvent être divisés en deux grands groupes. Les uns sont constants ou presque constants, mais ils sont tellement discrets que le malade lui-même peut en ignorer l'existence. Un examen médical méthodiquement conduit parvient seul à les mettre en évidence. Cela est tellement frappant que quelques auteurs ne croient pas à l'existence véritable de ces phénomènes hystériques, et sont tentés d'admettre qu'ils naissent par suggestion inconsciente du médecin, au moment de l'examen médical. On les a désignés sous le nom de *symptômes hystériques*. Ils caractérisent ce qu'on appelle encore l'*état hystérique*.

Les autres symptômes sont intermittents ou transitoires. Ceux-ci n'échappent pas à la conscience du malade, et cela parce qu'ils sont bruyants et tenaces. Ils viennent accidentellement se surajouter à l'état hystérique. Ils constituent par leur ensemble ce qu'on a appelé encore les *accidents hystériques*. Si l'on veut faire un rapprochement, au point de vue clinique, entre l'hystérie et l'épilepsie, on peut dire qu'il y a un état hystérique sur lequel viennent se greffer des crises hystériques plus ou moins violentes, absolument comme il y a un état épileptique.

Ces deux groupes de symptômes ne doivent pas exister ensemble pour porter, dans un cas donné, le diagnostic d'hystérie. Les stigmates hystériques peuvent exister seuls, sans accident d'aucune sorte; dans ces conditions, l'hystérie peut être ignorée et du malade et du médecin. Quant aux accidents hystériques, s'il est d'observation courante qu'ils viennent généralement se surajouter à l'état hystérique, ils peuvent cependant survenir chez des personnes complètement dépourvues de stigmates.

La division des symptômes hystériques en symptômes constants ou stigmates, et symptômes essentiels ou accidents est plus théorique que pratique, d'autant plus qu'il est souvent difficile à dire si un phénomène hystérique donné doit être considéré comme un stigmate ou comme un accident. Nous estimons qu'il vaut mieux ne pas tenir compte de cette subdivision, et passer en revue les plus importantes des manifestations hystériques, en les groupant en manifestations d'ordre sensitif, sensoriel, moteur, viscéral et psychique.

Les manifestations hystériques, quelle que soit leur nature, consistent essentiellement, ou dans une exagération, ou dans un affaiblissement de la fonction normale, pouvant aller jusqu'à l'abolition complète. Nous pourrons donc dresser le tableau suivant :

Manifestations hystériques

d'ordre sensitif : anesthésie ou hypoesthésie, hyperesthésie.
d'ordre sensoriel : troubles du goût, de l'odorat, de l'ouïe, de la vue.
d'ordre moteur : myasthénie, paralysies, contraction tonique ou contracture, contractions cloniques ou crises convulsives.
d'ordre viscéral.
d'ordre trophique et vaso-moteur.
d'ordre psychique : amnésie, aboulie, suggestibilité.

Manifestations d'ordre sensitif.

Anesthésie.

L'anesthésie peut être variable de *nature* et d'*étendue*.

Nature de l'anesthésie. Elle peut intéresser isolément ou simultanément tous les modes de la sensibilité cutanée : le tact, la douleur et la température. Elle est donc ou *partielle* ou *totale*.

L'anesthésie cutanée *totale* consiste dans l'abolition de toute sensation consciente à la suite d'une excitation intéressant en un point quelconque soit la peau, soit les muqueuses des cavités voisines (conjonctive, nasale, bucco-pharingienne, linguale).

L'anesthésie cutanée *partielle* est excessivement variable. Elle peut n'intéresser que la sensibilité à la douleur, c'est l'*anesthésie douloureuse* ou l'*analgésie* qui est une des formes les plus fréquentes.

Elle peut consister dans une abolition complète de la sensibilité à la douleur et à la température ou *thermo-analgésie*, avec conservation de la sensibilité tactile, simulant à s'y méprendre les troubles de la sensibilité cutanée connus sous le nom de dissociation syringomyélique caractéristique d'une affection organique soit de la substance grise (syringomyélie), soit de la substance blanche de la moelle épinière (syndrome de Brown-Séquard).

La perte isolée de la sensibilité à la température ou thermo-anesthésie est excessivement rare.

Quant à la sensibilité tactile, elle est généralement quelque peu affaiblie, de telle sorte qu'un certain degré d'*hypoesthésie tactile* accompagne les autres troubles de la sensibilité cutanée.

L'anesthésie peut s'étendre aux parties profondes : les muscles, les aponévroses, les tendons, les troncs nerveux, les os. Dans ces cas on peut traverser avec une épingle des plis cutanés, ou bien percer d'outre en outre tout un membre sans provoquer la moindre douleur. Cette anesthésie totale de la peau et des tissus profonds a été considérée pendant longtemps comme la marque des sorciers ou un stigmate du diable.

Etendue. Quel que soit le mode d'anesthésie cutanée, celle-ci peut être *généralisée*, c'est-à-dire envahir toute l'étendue du tégument externe et des muqueuses, ce qui est excessivement rare. Le plus souvent l'anesthésie est *limitée*. Elle peut présenter alors les localisations les plus variées qui toutes peuvent être ramenées à trois types principaux : l'*hémianesthésie*, l'*anesthésie en segment géométrique* et l'*anesthésie en îlots*.

L'*hémianesthésie* est fréquente. Elle peut s'arrêter exactement sur la ligne médiane. Tantôt elle respecte les organes des sens, d'autres fois elle coexiste avec l'abolition du goût, de l'odorat, de l'ouïe, quelquefois même de la vue du même côté, produisant de l'*hémianesthésie sensitivo-sensorielle* qui doit toujours être considérée comme étant de nature hystérique.

L'*anesthésie en segment géométrique* peut affecter les régions les plus diverses. D'après la région et d'après l'étendue de la surface cutanée intéressées, on parle d'anesthésie en doigt de gant, en gant, en bracelet, en manche de veste, en caleçon, etc.

Ces anesthésies en segment ont de caractéristique d'être toujours limitées par des lignes régulières, perpendiculaires à l'axe du membre, véritables lignes d'amputation, de façon à limiter un territoire cutané qui ne correspond à la distribution périphérique ni d'un ou de plusieurs nerfs, ni d'une ou de plusieurs racines.

Les *anesthésies en îlots* sont disséminées sans ordre aucun sur toute l'étendue de la surface cutanée.

L'anesthésie hystérique, quel que soit son mode de répartition et sa nature, présente certains caractères particuliers qui permettent de la reconnaître.

Tout d'abord, et c'est là un caractère important, elle ne s'accompagne jamais de l'abolition des réflexes, ni cutanés, ni tendineux, dont la zone d'excitation cutanée se trouve dans le territoire anesthésié, ce qui serait inévitablement le cas si l'anesthésie était due à une lésion des nerfs périphériques, à une lésion des racines (tabès) ou à une lésion de la substance grise de la moelle (syringomyélie). Il n'y a d'exception que pour le réflexe plantaire, le

réflexe pharyngien et le réflexe palpébral qui sont très souvent abolis dans l'hystérie, mais cette abolition est toujours bilatérale, alors que les troubles de la sensibilité cutanée ne surgissent d'ordinaire que dans une moitié du corps.

La zone de distribution périphérique de l'anesthésie hystérique ne correspond, avons-nous vu, à la distribution périphérique ni des nerfs, ni des racines, abstraction faite des cas d'hémianesthésie. De plus, la limite de l'anesthésie est souvent variable, suivant qu'on explore la sensibilité de la zone anesthésiée vers la zone normale ou de la zone normale vers la zone anesthésiée.

Enfin, l'anesthésie hystérique ne s'accompagne d'aucun trouble fonctionnel, elle ne gêne en rien le fonctionnement du membre qui en est atteint. Cela est tellement vrai que le plus souvent le malade ignore l'existence de l'anesthésie. Les hystériques se comportent d'ailleurs dans leur vie ordinaire comme si l'anesthésie n'existait pas. Ils ne présentent jamais les troubles consécutifs à une anesthésie organique, pas de blessure, pas de brûlure. Ils prennent en main les objets les plus petits et les plus délicats et s'en servent comme des personnes normales. Ils ne présentent donc pas l'astéréognosie si caractéristique dans les affections organiques. Celle-ci n'est mise en évidence que par l'examen médical. Certains auteurs croient même que l'anesthésie ne surgit qu'au moment de l'examen médical par une espèce de suggestion inconsciente exercée par le médecin lui-même.

L'anesthésie des hystériques explique jusqu'à un certain point les mutilations volontaires auxquelles plusieurs d'entre elles se soumettent tout en ne voulant jamais en convenir, comme si l'acte de la mutilation avait lieu en un moment d'absence hystérique. C'est ainsi qu'une de nos malades a commencé la longue série de ses manifestations hystériques par se faire des brûlures sur toute l'étendue du membre supérieur gauche, brûlures probablement occasionnées par l'application d'acide nitrique et dont elle n'a jamais voulu convenir.

Une autre de nos malades, jeune religieuse de 22 ans, prétendait rencontrer le diable lors de ses promenades solitaires dans le jardin de son couvent et comme preuve de ses rencontres elle en rapportait des traces de griffes sur la poitrine.

Hyperesthésie.

L'hyperesthésie est excessivement fréquente. Elle peut être étendue à toute la surface cutanée, au point que le moindre

attouchement provoque de la douleur. Cette hyperesthésie peut s'étendre aux muscles et rendre tout mouvement impossible. On parle alors d'*akinésie douloureuse*. L'hyperesthésie peut être limitée à certaines régions de la surface cutanée, dont la pression éveille une douleur plus ou moins vive. Ce sont les *zones d'hyperesthésie* auxquelles on a, dans le temps, attribué une importance considérable, parce qu'on croyait avoir observé qu'une pression un peu forte exercée à ces niveaux pouvait déclancher, chez certains malades, une crise convulsive, d'où le nom de *zones hystérogènes*, sous lequel on les a encore désignées. Chose curieuse, chez une personne en pleine crise convulsive, la pression de l'une ou l'autre de ces zones serait capable d'arrêter la crise.

Les plus communes de ces zones hystérogènes sont : le sommet de la tête (clou hystérique), la face antérieure du thorax, en dessous et au-dessus du sein (point sous- et sus-mammaire), les fosses iliaques (point ovarique), l'espace interscapulaire.

A côté de ces douleurs provoquées, dues à l'hyperesthésie de la peau et des tissus sous-cutanés, on peut encore voir survenir des *douleurs spontanées*, dans n'importe quelle région du corps. Les plus fréquentes de ces douleurs sont :

la *céphalalgie* caractérisée par des maux de tête tenaces, souvent accompagnés d'hyperesthésie en casque de tout le cuir chevelu ;

le *clou hystérique*, douleur localisée au sommet de la tête ou dans la région temporale, survenant par crises et pouvant exister pendant des journées entières. Quand cette douleur est accompagnée de vertige et de vomissements, elle peut faire croire à l'existence d'une augmentation de tension intracranienne, par tumeur du cerveau ;

l'*hémicranie*, pouvant exister pendant des semaines et même des mois ;

la *douleur intercostale* ;

la *rachialgie* (irritation spinale des hystériques), consistant dans une douleur persistante tout le long de la colonne vertébrale, ou bien localisée, soit dans la région dorsale supérieure, soit dans la région lombaire ;

la *pseudo-névralgie du trijumeau* dont nous avons observé un cas tout à fait typique chez une hystérique, dont la mère avait souffert de tic douloureux de la face. Cette névralgie avait de caractéristique que, par persuasion, on pouvait faire naître les points douloureux là où il ne pouvait pas en exister, tandis que la pression au niveau des points d'émergence des filets nerveux n'éveillait aucune douleur.

Des douleurs peuvent se localiser encore dans le mamelon ou dans tout le sein (sein hystérique), au niveau du sacrum (sacro-dynie), du coccyx, etc. Elles peuvent se manifester encore dans les différentes articulations, principalement dans celle de la hanche et celle du genou, s'accompagner de contracture réflexe des muscles périarticulaires, et simuler alors ou une coxalgie ou une tumeur blanche du genou.

Toutes ces douleurs ne s'accompagnent généralement pas de modifications locales. Elles sont d'origine psychique. Ce sont de véritables hallucinations douloureuses.

Sens musculaire. Du côté du sens musculaire on peut observer la perte de la sensibilité profonde, entraînant la perte de la notion du poids des objets, de même que la perte de la notion de position des différents segments de membre.

Mais sous ce rapport encore, le déficit est exclusivement psychique, car si la perte du sens des attitudes segmentaires existait en réalité, le malade serait dans l'impossibilité de se servir de ses membres. Il présenterait de l'incoordination motrice, comme cela s'observe dans le tabès. Or, cela n'est pas. Cette perte du sens des attitudes segmentaires est sans influence aucune sur les actes ordinaires, volontaires ou réflexes. Ce qui prouve d'ailleurs que tous les troubles sont psychiques chez l'hystérique, que les impressions de sensibilité arrivent au cerveau comme chez l'homme normal, mais que leur utilisation par les centres psychiques se fait d'une façon anormale, c'est que des dissociations peuvent se produire, qui sont anatomiquement et physiologiquement inexplicables ; c'est que certains auteurs ont observé la perte de la sensation du mouvement, avec conservation de la sensation de position des membres ; de même, certains hystériques déclarent avoir perdu la sensation que provoque le passage du courant électrique, malgré la conservation de toutes les autres sensibilités.

Manifestations d'ordre sensoriel.

Les troubles du *goût* sont généralement unilatéraux. On les observe le plus souvent dans l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle. Ils consistent le plus souvent dans la perte complète du sens gustatif, quelquefois aussi dans une perversion de ce sens, sans que ces troubles exercent cependant une influence bien grande sur l'appétit des malades.

Les troubles de l'*odorat* sont moins fréquents.

Du côté de l'*ouïe* on peut observer de la surdité unilatérale, plus rarement de la surdité complète.

La surdité hystérique est souvent difficile à différencier de la surdité organique. Ce qui plaide en faveur de la surdité fonctionnelle, c'est la coexistence d'une anesthésie de la face externe de la membrane du tympan, et même du conduit auditif externe. Dans les cas de soupçon de surdité hystérique, alors que l'appareil de conduction des ondes sonores paraît normal, l'examen de l'appareil vestibulaire pourra donner des renseignements utiles. Car il serait difficile d'admettre une lésion isolée et bilatérale du nerf cochléaire, avec intégrité complète du fonctionnement du nerf vestibulaire.

Vue. Les troubles hystériques du côté de la vue sont excessivement fréquents. Cette fréquence n'est que relative. Elle est due surtout à ce fait que, pour l'analyse du fonctionnement normal de l'organe de la vue, nous disposons de moyens de recherche beaucoup plus précis que pour les autres organes des sens. L'examen du fond de l'œil, la recherche du champ visuel, l'examen de la perception des couleurs, et surtout l'observation de la pupille et du réflexe pupillaire sont des éléments d'une extrême précision pour établir le diagnostic différentiel entre une affection organique et une affection fonctionnelle.

Le trouble hystérique le plus profond, mais heureusement d'une grande rareté, est l'*amaurose* ou l'*amblyopie*, qui peut survenir brusquement, comme toute manifestation hystérique, soit à la suite d'une attaque, soit à la suite d'un trauma. Cette amaurose s'accompagne de persistance du réflexe pupillaire à la lumière.

On signale encore : le *rétrécissement concentrique du champ visuel*, mais quelque importante qu'elle puisse être, la réduction du champ visuel n'entraine aucun trouble apparent;

les troubles dans la perception des couleurs connus sous le nom d'*achromatopsie* ou perte totale de la vue des couleurs, ou *dyschromatopsie*, conservation de la perception de certaines couleurs, et perte de perception pour les autres. La perception des couleurs disparaît d'ordinaire en allant du violet vers le rouge. Cette dernière couleur est perçue le plus longtemps;

la diplopie, plus rarement encore la polyopie *monoculaire*, pouvant s'accompagner de *micropsie* et de *macropsie*.

Manifestations d'ordre moteur.

Du côté de la motilité on peut voir survenir des manifestations hystériques variées, dont les unes, frappant directement le regard, peuvent être rangées dans le groupe des *accidents,* tandis que les

autres, ne se laissant mettre en évidence que par un examen médical attentif, rentrent plutôt dans le groupe des symptômes désignés sous le nom de *stigmates*.

Les stigmates d'ordre moteur sont beaucoup moins fréquents et beaucoup plus difficiles à mettre en évidence. Les deux principaux sont le *ralentissement des mouvements volontaires* et surtout la *faiblesse de ces mêmes mouvements* : la *myasthénie hystérique*. Ces troubles de la motilité volontaire semblent être sans influence dans la vie normale du sujet. Un malade atteint de myasthénie hystérique d'un membre supérieur, par exemple, se servira de ce membre comme un homme normal, dans l'accomplissement des actes automatiques, mais dès qu'on lui demande d'exécuter un mouvement volontaire déterminé il s'en déclare incapable ou ne l'exécute, apparemment du moins, qu'au prix des plus grands efforts. C'est au point que certains auteurs croient que, de même que pour l'anesthésie hystérique, la myasthénie hystérique est, en quelque sorte, suggérée par le médecin, ou du moins surgit au moment de l'examen médical, c'est-à-dire au moment où le médecin invite le malade à faire un acte d'une façon volontaire et personnelle.

Les troubles moteurs considérés comme des accidents peuvent consister cliniquement ou dans un affaiblissement du tonus normal des muscles produisant les *paralysies hystériques*, ou dans une exagération de ce même tonus se traduisant, soit par une contraction tonique ou *contracture*, soit par des *contractions cloniques* successives, les *convulsions* ou les *crises hystériques*.

Paralysies.

Les paralysies peuvent être le reliquat d'une crise convulsive, ou bien elles peuvent survenir spontanément à la suite d'un traumatisme ou d'un choc moral ou physique. Dans ces conditions, la paralysie atteint le membre ou le segment de membre traumatisé, soit immédiatement à la suite de la commotion, soit graduellement après une période de quelques jours, que l'on désigne souvent sous le nom de période d'incubation ou période de méditation.

Les paralysies hystériques sont des paralysies psychiques, véritables paralysies de la volonté. Ce sont des paralysies flasques. Elles peuvent se présenter sous les formes les plus diverses. Chose curieuse : ce sont généralement des paralysies segmentaires, atteignant tous les muscles d'un ou de plusieurs segments de membre, et jamais des paralysies musculaires isolées. Nous avons observé un certain nombre de ces paralysies hystériques. Le cas

le plus récent se rapporte à une jeune fille de 18 ans, atteinte de paralysie flasque de tous les muscles de la main et de l'avant-bras du côté gauche.

On subdivise les paralysies en *monoplégies*, *paraplégies* et *hémiplégies*. Ce qui les caractérise d'une manière générale et ce qui permet de les différencier d'une paralysie organique, c'est qu'elles existent, sans trouble aucun, du côté des réflexes cutanés et tendineux, sans modifications dans les réactions électriques des muscles et des nerfs, le plus souvent aussi sans troubles graves dans l'état nutritif des muscles, bien que, à la longue, un certain degré d'atrophie puisse les envahir. Un symptôme différentiel important encore à signaler, c'est que les paralysies hystériques sont très souvent accompagnées d'*anesthésie hystérique*, dont le mode de répartition permet de reconnaître la nature. C'est ainsi que, chez la jeune fille dont nous avons parlé plus haut, la paralysie flasque des muscles de la main et de l'avant-bras gauche était accompagnée d'anesthésie en gant.

Toute anesthésie hystérique accompagnant une paralysie ne peut cependant pas faire conclure à la nature hystérique de cette dernière Elle constitue simplement une présomption en faveur d'une paralysie hystérique. Il faut donc analyser la paralysie en elle-même, car un malade hystérique peut présenter des affections organiques comme tout homme normal. C'est ainsi que nous avons observé, tout récemment, un milicien ayant reçu une balle dans les muscles du mollet gauche, avec atrophie considérable de ces muscles (29 1 2 à gauche, 33 à droite), et qui avait amené une anesthésie du membre inférieur, limitée par une ligne horizontale passant par le milieu du genou, immédiatement au-dessus de la rotule.

Ce qui permet plus particulièrement de différencier l'*hémiplégie hystérique* de l'*hémiplégie organique*, abstraction faite de l'état des réflexes et des troubles de la sensibilité cutanée, c'est le mode de distribution de la paralysie qui affecte, de préférence, les muscles des racines des membres dans l'hystérie, alors qu'elle prédomine dans les muscles des extrémités des membres dans l'hémiplégie vraie. Dans cette dernière, grâce à la conservation d'un certain degré de motilité volontaire, à la racine du membre et à la contracture post-hémiplégique, qui survient dans certains autres muscles, la marche du malade devient tout à fait typique : il s'appuie surtout sur son membre sain, et décrit avec la pointe du pied du membre malade des arcs de cercle; il fauche, suivant l'expression consacrée. Dans l'hystérie, la paralysie atteint tous les

muscles, surtout ceux de la racine du membre, aussi pendant la marche le membre est-il inerte et le malade le traîne après lui.

Il en est de même pour le membre supérieur, où la contracture donne à ce membre une position caractéristique dans l'hémiplégie organique avec conservation d'un certain degré de motilité volontaire dans les muscles de l'épaule, tandis que la contracture fait défaut dans l'hystérie, de même que la mobilité dans l'épaule.

Un élément qui peut encore être utilisé au point de vue du diagnostic différentiel, c'est l'absence de paralysie dans le domaine du facial, quelquefois aussi l'apparition d'un hémispasme glosso-labial du même côté, ou du côté opposé. Dans ce dernier cas, on pourrait croire à une hémiplégie complète.

La *paraplégie* peut être flasque ; elle est le plus souvent spastique, accompagnée ou non d'anesthésie cutanée. Nous venons d'en observer un cas tout récent chez un soldat.

Les deux membres inférieurs sont en contracture, en extension, toute motilité volontaire est abolie, à part un léger mouvement de flexion et d'extension du gros orteil. Les réflexes tendineux et cutanés sont cependant tous normaux. L'anesthésie cutanée remonte en avant jusqu'au niveau du pli de l'aine, tandis qu'en arrière elle remonte jusque vers le milieu du dos. La rétention des urines et des matières fécales est complète depuis quatre semaines, nécessitant le cathétérisme. Cette rétention d'urines est due à un spasme tonique du sphincter vésical. C'est là une caractéristique de la paraplégie hystérique, c'est qu'elle n'entraîne jamais de l'incontinence, comme cela est la règle dans la plupart des paraplégies organiques, dans lesquelles la rétention du début ne persiste que pendant quelques jours.

La paralysie peut aussi survenir dans les muscles du larynx et entraîner la paralysie des cordes vocales, donnant lieu à de l'*aphonie hystérique*, qui est un symptôme relativement fréquent. Les malades ne parviennent plus à contracter les cordes vocales, mais sont encore en état de parler en chuchotant. Dans quelques cas même, toute articulation de mot est suspendue.

Il y a le *mutisme hystérique* que l'on a désigné, quelquefois improprement, du nom de *aphasie hystérique*. Ces troubles de la parole, dus à la paralysie des muscles du larynx, sont généralement accompagnés d'anesthésie du pharynx et du larynx.

Les paralysies hystériques ont une durée variable, elles peuvent persister de quelques heures à plusieurs années. Elles sont sujettes à récidive.

Au lieu d'intéresser tous les muscles d'un membre ou même

d'un segment de membre, la paralysie hystérique peut avoir un caractère nettement systématique et consister uniquement dans la perte des mouvements nécessaires pour faire un acte déterminé, toujours le même, alors que tous les autres mouvements volontaires sont conservés. C'est ainsi que l'on voit survenir de l'*astasie* ou l'impossibilité absolue pour le malade de se tenir debout; de l'*abasie* ou l'impossibilité, étant debout, de faire un pas, quelquefois même les deux troubles fonctionnels existent ensemble chez le même malade, amenant de l'*astasie-abasie*.

Contractures.

La contracture peut exister seule ou bien être combinée avec une paralysie plus ou moins étendue. Elle consiste dans une contraction musculaire tonique excessivement puissante, pouvant survenir dans un muscle isolé, dans un groupe fonctionnel de muscles, dans les muscles d'un ou de plusieurs segments de membre. C'est ainsi que l'on voit survenir la contracture hystérique du muscle carré lombaire amenant de la scoliose, la contracture du muscle tibial antérieur amenant la flexion du pied avec relèvement de son bord interne, la contracture des muscles biceps et brachial antérieur amenant la flexion douloureuse de l'avant-bras sur le bras, la contracture en flexion de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le tronc, la contracture en extension de tous les muscles d'un membre inférieur, la contracture de tous les muscles entourant une articulation de façon à l'immobiliser complètement (coxalgie hystérique), etc.

La contracture hystérique se distingue de la contracture organique :

1° par l'*intensité* de la contracture qui ne se laisse vaincre qu'avec les plus grands efforts. Il semble même que la contracture augmente d'intensité avec la force déployée pour la vaincre ;

2° par la *persistance des réflexes cutanés*, alors que les réflexes tendineux, si on parvient à les mettre en évidence, sont normaux ou exagérés ;

3° par la coexistence d'autres troubles hystériques, notamment l'anesthésie avec son mode de distribution tout à fait caractéristique.

Parmi les contractures hystériques, quelques-unes, plus fréquentes que les autres, méritent d'être signalées ; telles sont :

le *blépharospasme hystérique*, le plus souvent unilatéral. Quand on écarte les paupières on trouve le globe oculaire dévié convulsivement en haut et en dedans, comme lors de la crise convulsive typique ;

l'*hémispasme glosso-labié* qui peut en imposer au début pour une paralysie faciale du côté opposé;

le *trismus hystérique* ou contraction tonique des masseters, etc.

Contractions cloniques.

Au lieu de produire une contraction tonique persistante, l'hystérie peut se manifester par des contractions cloniques, aussi variées dans leur localisation que dans leur fréquence et dans leur rythme. C'est ainsi qu'on peut voir survenir de la *chorée hystérique*, sur laquelle nous avons insisté antérieurement, surtout caractérisée par des mouvements coordonnés en vue de l'accomplissement d'un acte déterminé. Nous avons vu un cas typique de chorée salutatoire chez une jeune fille de 15 ans, guérie par suggestion, et qui consistait dans un mouvement de balancement du tronc à grande amplitude, accompagné d'un mouvement de flexion dans le genou gauche. La chorée hystérique ne consiste pas toujours dans des mouvements rythmiques aussi nettement caractérisés. Elle peut se rapprocher de la chorée ordinaire, mais les secousses musculaires ne sont jamais si désordonnées, elles gardent toujours une apparence de mouvements intentionnels; de plus, l'examen de la sensibilité révèle souvent l'existence d'une anesthésie hystérique indiscutable.

Les secousses cloniques peuvent également survenir par accès et par crises et simuler à s'y méprendre une crise d'*épilepsie jacksonienne*. Une de nos malades, jeune fille de 21 ans, présentait ainsi des crises d'épilepsie jacksonienne débutant par le pied droit et envahissant progressivement tout le membre inférieur. Chaque crise durait pendant deux ou trois minutes et se répétait en moyenne tous les quarts d'heure. Le diagnostic d'épilepsie corticale posé par les médecins traitants paraissait d'autant plus probable que, dans l'enfance, la malade avait été atteinte d'une affection cérébrale de l'hémisphère gauche ayant laissé après elle un léger raccourcissement du membre avec pied-bot, clonus du pied et signe de Babinsky. Il n'y avait aucun trouble de la sensibilité cutanée permettant de penser à une manifestation hystérique.

En prenant le film cinématographique d'une de ces crises, nous avons constaté, à notre grand étonnement, que, pendant l'accès convulsif, la jeune malade avait, du côté des membres supérieurs, des mouvements involontaires tendant à se découvrir jusqu'à la ceinture. Ce fait nous a permis de faire le diagnostic d'hystérie, de déconseiller l'intervention opératoire qui avait déjà été proposée et d'arriver à une guérison complète par simple suggestion.

Comme troubles moteurs on peut observer encore parmi une

foule de manifestations impossibles à énumérer, le *tremblement hystérique :* il est le plus souvent partiel, limité soit à un côté du corps, soit à un membre supérieur ; le *hoquet hystérique*, dû à la contraction spasmodique du muscle diaphragme. Chez une de nos malades, ce hoquet a persisté pendant six mois, ne se suspendant que pendant le sommeil ; le *tic hystérique*, qui peut se présenter sous les formes les plus variées. Il est caractérisé par des mouvements rapides qui, comme tout phénomène moteur hystérique, ont l'apparence d'être systématiques, coordonnés, appropriés à un but : clignement des paupières, haussement des épaules, mouvement de sursaut occasionné par une frayeur vive, etc. ; le *bégayement hystérique*, imitant à s'y méprendre le bégayement ordinaire.

Crises hystériques.

L'accident moteur le mieux connu et le plus fréquent constitue l'*attaque* ou la *crise hystérique* dont la forme, la violence et la nature sont tellement variables qu'elle échappe à toute description.

La forme la plus commune, ou *forme atténuée,* consiste dans une sensation d'oppression ou d'angoisse accompagnée de palpitations cardiaques, puis survient la sensation connue sous le nom de *boule hystérique.* Elle consiste tantôt en une sensation de pression s'exerçant à la partie inférieure du cou et paraissant occasionnée par la présence d'un corps étranger, le plus souvent une boule ; tantôt la sensation de boule surgit dans le bas-ventre ou encore à l'épigastre pour remonter de là jusqu'à la région antérieure du cou. Cette sensation est suivie d'un affaissement complet qui peut durer plusieurs minutes et pendant lequel surviennent de l'accélération de la respiration, un clignotement incessant des paupières, du tremblement généralisé.

Pendant tout ce temps, le malade porte les deux mains au cou comme s'il voulait se débarrasser de la sensation d'étouffement provoqué par la boule hystérique que l'on peut attribuer, jusqu'à un certain point du moins, à un spasme de l'œsophage remontant jusqu'au pharynx. Au bout de quelques minutes tout se calme et l'attaque se termine généralement par une crise de larmes.

La *forme grave* de la crise hystérique a une durée beaucoup plus longue, elle peut durer plusieurs heures. Elle échappe à toute description. Il n'est pas rare de rencontrer des hystériques qui présentent, dans l'espace d'une heure, une série de crises convulsives toutes différentes l'une de l'autre et toutes caractérisées par des mouvements désordonnés de toute forme et de toute nature. Un de nos malades, immédiatement après sa chute, se roulait à terre, s'enveloppait de ses couvertures, se redressait presque debout

sur la tête pour retomber encore et tout cela en changeant de place (fig. 402). Une jeune femme de 22 ans, pendant sa crise, se comportait d'une façon plus ou moins identique, mais pendant ses mouvements désordonnés elle avait l'intention manifeste de découvrir les organes génitaux et elle en avait conscience car, comme je lui avais exprimé l'intention de la photographier pendant sa crise (film cinématographique), elle m'avait prié de faire partir le jeune domestique qui m'accompagnait, alléguant qu'elle se découvrait pendant son attaque. Cette tendance à l'exhibitionnisme pendant la crise hystérique nous paraît d'ailleurs un phénomène excessivement fréquent. Nous l'avons signalé déjà à propos d'un cas de chorée hystérique, de même qu'à l'occasion d'un cas de pseudo-épilepsie jacksonienne pour lequel cette tendance à l'exhibitionnisme pendant la crise nous a permis de faire le diagnostic. Il y a d'ailleurs lieu de faire remarquer que pendant la crise convulsive, la femme hystérique exécute des mouvements particuliers avec les muscles abdominaux et les muscles de la partie inférieure du tronc qui doivent avoir leur point de départ dans des hallucinations sexuelles.

Les auteurs français, influencés par l'enseignement de Charcot, donnent de la grande crise convulsive une description assez uniforme en la subdivisant schématiquement en plusieurs périodes se succédant avec plus ou moins de régularité. Nous leur empruntons cette description uniquement pour donner une idée approximative de ce que, dans certains cas rares, la grande attaque convulsive pourrait être. Nous ne l'avons jamais observée telle qu'elle est décrite, mais chacun des éléments qui la constitue peut être à lui seul une crise complète.

En rapprochant la crise hystérique de ce qui se passe presque régulièrement dans la crise épileptique, ils ont subdivisé la première en période prodromique, période de convulsions toniques, période de convulsions cloniques et période d'épuisement ou de stertor.

Période prodromique. Tantôt le malade devient triste et recherche la solitude, tantôt il est irritable, pris d'un besoin irrésistible de marcher et de parler. Puis surviennent des palpitations, une sensation d'angoisse suivie de ce qu'ils appellent l'*aura hystérique*. Celle-ci consiste en une douleur sourde ou lancinante de la région ovarienne gauche accompagnée de la sensation d'un corps arrondi, qui se déplace dans l'abdomen remontant vers l'épigastre. Cette sensation augmente les palpitations, provoque des envies de vomir. La boule hystérique s'élève alors jusqu'à la région anté-

rieure du cou produisant la sensation de strangulation ou de suffocation. En même temps la face devient rouge, le malade se plaint de sifflements dans les oreilles, de battements dans les tempes, la vue s'obscurcit, le vertige survient entraînant la chute avec perte de connaissance. La chute est d'ordinaire moins brusque que la chute épileptique, le malade choisit en quelque sorte la place où elle doit se faire. C'est là le motif pour lequel cette chute se fait d'ordinaire sans blessure aucune.

Période épileptoïde. Maintenant commence la véritable attaque convulsive. Elle débute par une période épileptoïde ayant beaucoup de ressemblance avec le début de la crise épileptique et cela parce qu'on peut y observer une période très courte de convulsions toniques ou de raideur tétanique avec cyanose de la face, suivie d'une période de convulsions cloniques pendant laquelle peut se produire la morsure de la langue, le plus souvent la morsure des lèvres ou de la joue et l'émission involontaire d'urine. La période des convulsions cloniques se transforme rapidement en *période de contorsion*, *de clownisme ou de grands mouvements*, pendant laquelle le malade exécute les mouvements les plus désordonnés et prend les attitudes les plus invraisemblables tout en remuant dans tous les sens la tête, les bras et les jambes. Tantôt le tronc est soulevé en arc de cercle (opisthotonos), de telle façon que le corps ne repose sur le sol que par la tête et les pieds, tantôt il se roule sur le sol autour de son axe longitudinal, tantôt il se redresse sur la tête, les jambes en l'air.

Pendant l'exécution de tous ces mouvements, véritable rage musculaire, le malade pousse des cris, lance des injures, pleure, rit, se découvre, déchire ses vêtements, prend des attitudes de colère ou de terreur. A le voir on le dirait en proie aux hallucinations les plus effrayantes.

Lentement, après un temps variable, les grands mouvements se calment et la crise peut cesser.

D'autres fois, elle continue sous une autre forme : c'est la *période des attitudes passionnelles.* On dirait que le malade vit comme dans un rêve et qu'il traduit par l'expression de la figure, par ses gestes et ses poses les sensations produites en lui par tout ce que son imagination maladive fait dérouler devant ses yeux (colère, angoisse, extase, etc.). Pendant cette période le malade est très suggestionnable. Il présente alors une période de délire tranquille formé surtout par des hallucinations d'animaux. Puis, peu à peu, il se calme (période d'assoupissement) et, après quelque temps d'immobilité d'une durée variable, il se réveille, un peu fatigué,

mais ayant recouvré toute sa connaissance. Souvent la crise se termine par des larmes, par des rires ou du hoquet. D'autres fois, elle laisse après elle, ou de la paralysie, ou de la contracture. On n'observe jamais la période de stertor si caractéristique de la crise d'épilepsie, mais quelquefois un état léthargique de durée variable.

La durée d'une grande attaque est excessivement variable. Elle est en moyenne de quinze à trente minutes. La troisième période, ou période des attitudes passionnelles, peut se prolonger pendant des heures.

Entre les deux formes extrêmes que nous venons de décrire, on peut observer une série infinie de formes intermédiaires. On peut observer des crises unilatérales, simulant une épilepsie jacksonienne se répétant toutes les quinze minutes et cela pendant des journées et des semaines. D'autres fois, les crises sont moins fréquentes, mais elles reviennent tous les jours à une heure fixée d'avance. Dans ces cas, la crise est toujours identique à elle-même. C'est ainsi que tout récemment nous avons observé une jeune fille de 18 ans présentant tous les jours à 8 heures du matin, à 1 heure et à 7 heures du soir la même crise hystérique : déviation des yeux en haut et en dedans, mouvements intenses de mastication ou mieux de déplacement dans tous les sens de la mâchoire inférieure avec mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras. Par moments les mouvements s'arrêtaient et la figure prenait l'aspect d'une personne en extase.

Pendant la crise, la malade exécutait tous les mouvements qu'on lui demandait de faire : ouvrir les yeux, fermer les yeux, ouvrir la bouche, donner la main, etc.

On peut observer encore comme crise hystérique : des attaques de sommeil ou de *léthargie* pouvant durer plusieurs jours ; ces accès peuvent faire suite à une crise convulsive ou exister seuls ; comme manifestation hystérique des attaques de *catalepsie*, le malade reste alors dans l'immobilité absolue, incapable de faire le moindre mouvement. Il entend et il voit tout. Quand on lui déplace passivement un membre, il garde indéfiniment la position prise, quelque fatigante qu'elle puisse être. C'est ce qui constitue le phénomène de *flexibilité cireuse*.

On peut observer encore des attaques de *somnambulisme*, d'*automatisme ambulatoire* comme dans l'épilepsie. Dans ces périodes de crise, le malade peut faire les actes les plus compliqués et se comporter en apparence comme une personne normale. Lorsque cet état se prolonge pendant des jours et des semaines, il constitue le *phénomène de double vie* ou de

dédoublement de la personnalité. Chose curieuse, le malade qui passe ainsi d'une période de vie normale à une période de vie hystérique, si on peut s'exprimer ainsi, ne garde le souvenir, dans chacun de ces deux états, que des phénomènes qui se sont passés dans chaque état; il ignore complètement l'état second avec les phénomènes qui l'ont caractérisé.

De toutes ces attaques hystériques, la plus commune est la petite attaque, comprenant essentiellement le stade prodromal, une période convulsive caractérisée par des secousses toniques, cloniques et des mouvements plus ou moins coordonnés, se terminant par une crise de larmes ou un accès de rire qui constitue la période finale.

Manifestations d'ordre viscéral.

Elles sont très nombreuses. Les plus fréquentes sont :

du côté des voies digestives : l'anorexie, les vomissements, la faim canine, le météorisme, la polydipsie, la dyspepsie, les coliques, la constipation opiniâtre, etc.;

du côté des voies respiratoires : l'aphonie, le mutisme, le bégayement, la toux, la dyspnée;

du côté des organes génitaux : le vaginisme;

du côté des voies urinaires : la dysurie par spasme du sphincter de la vessie, pouvant aller jusqu'à l'ischurie pendant plusieurs jours; la polyurie.

Manifestations d'ordre trophique et vaso-moteur.

On signale comme telles :

des éruptions érythémateuses et même vésiculeuses, le dermographisme;

l'œdème, soit de l'œdème bleu, consistant dans la cyanose de la peau avec gonflement, c'est un œdème dur, la pression du doigt ne laisse aucune empreinte, soit de l'*œdème blanc.* Nous avons cependant observé un cas typique d'œdème véritable, avec gonflement considérable, ayant débuté dans le pied droit et qui a envahi rapidement tout le membre inférieur. A un moment donné cet œdème a même envahi les deux membres, véritable hydropisie accompagnée d'ascite, ayant amené une augmentation de poids d'environ 20 kilogrammes. Le tout a guéri par l'administration d'une potion de vin diurétique.

Chez cette même malade est survenue de l'*asphyxie locale* du dos du pied droit avec *gangrène*, ayant résisté pendant deux ans à tous les traitements et ayant nécessité, devant l'amaigrissement

progressif de la malade et l'infection permanente, avec fièvre oscillant entre 38 et 39°, l'amputation du pied.

Dans de rares cas on peut encore voir survenir : le *sein hystérique*, avec gonflement considérable de la glande mammaire ;

la *grossesse hystérique* ou *tumeur fantôme* dont nous avons observé un cas typique : la femme croyait être au septième mois de la grossesse, les seins étaient hypertrophiés, le ventre fortement développé, les règles suspendues. La malade affirmait sentir les déplacements du fœtus. A l'examen la matrice était vide. C'était une veuve qui avait eu des relations avec un homme d'un certain âge, qui était disposé à l'épouser en cas de grossesse;

des *rétractions fibro-tendineuses* pouvant survenir à la longue dans les muscles en état de contracture;

et même un certain degré d'atrophie musculaire en cas de paralysie prolongée.

Manifestations d'ordre psychique.

Il est généralement admis que, au sortir d'une attaque convulsive, quelles qu'en soient d'ailleurs l'intensité et la durée, l'hystérique n'a pas perdu complètement le souvenir de ce qui s'est passé pendant la crise. C'est là d'ailleurs un des caractères différentiels, des plus importants, entre la crise hystérique et la crise épileptique car, dans cette dernière, la perte de la conscience a été totale. Cette conservation du souvenir varie d'ailleurs considérablement d'un malade à l'autre. Elle prouve en tout cas que, pendant la crise hystérique, il y a conservation de la conscience. Ce qui prouve d'ailleurs que la perte de connaissance n'existe pas, c'est que, même au beau milieu de la crise, on peut obtenir de la malade qu'elle exécute les ordres qu'on lui donne. Il en était ainsi dans le cas de crise hystérique dont nous avons parlé plus haut. Un autre exemple remarquable concerne une stigmatisée, que nous avons eu l'occasion d'observer une fois, il y a une dizaine d'années. Il s'agissait d'une jeune campagnarde d'une vingtaine d'années qui, tous les vendredis à 5 heures du matin, tombait en catalepsie et présentait des stigmates au front. Le jour où nous l'avons visitée nous l'avons trouvée dans son lit, en état de catalepsie, les membres inférieurs en extension, les bras en croix sur la poitrine, un chapelet entre les doigts. Elle avait sur le front des taches rouges ressemblant à du sang coagulé. Il m'a été interdit de la soumettre à un examen médical, tout ce que j'ai pu constater, c'est qu'elle ne réagissait pas à la piqûre d'une épingle. Après avoir affirmé à la malade que je savais très bien qu'elle m'entendait, et lui avoir donné l'ordre formel d'exécuter les ordres que

j'allais lui donner, j'ai ordonné de me donner le chapelet, d'ouvrir les yeux, de plier les jambes. Malgré mes instances, je n'ai pu obtenir aucune réponse. La mère et la sœur présentes à l'examen déclaraient d'ailleurs, à haute voix, que la malade n'entendait rien. J'étais allé voir cette stigmatisée à la demande de son confesseur, qui en avait informé la malade. L'idée m'est venue alors de formuler mes ordres de la façon suivante : « Je sais que vous m'entendez, vous devez m'obéir, vous avez promis à votre confesseur de faire tout ce que je vous aurais demandé, donnez-moi ce chapelet! ». Sur le-champ, par un mouvement brusque d'automate, le chapelet m'est tendu. Je répète l'ordre : « Ouvrez les yeux ! ouvrez les yeux! » Je n'obtiens aucune réponse. « Vous avez promis à votre confesseur de faire tout ce que je vous aurais demandé, ouvrez les yeux! » Sur-le-champ les yeux s'ouvrent.

Sur le coup de midi, la malade se jette hors du lit sur le sol, elle se relève puis retombe et cela par trois fois, reproduisant ainsi les trois chutes de Notre-Seigneur. Après quoi elle reste étendue sur le dos, les bras en croix. Dans cette position encore, elle exécute les ordres que je lui donne, chaque fois que j'emploie l'heureuse formule magique. Je l'ai quittée à ce moment. Quand je suis revenu une heure plus tard, elle était sortie de son état de catalepsie et se trouvait paralysée au lit.

Pendant la crise hystérique il n'y a donc jamais perte de la conscience. C'est là un point important dont le médecin doit bien se pénétrer, afin d'empêcher que des paroles imprudentes ne soient prononcées par lui ou par l'entourage de la malade, et qui pourraient constituer pour cette dernière une suggestion inconsciente. Bien plus, il y a tout lieu de croire que pendant la crise il y a hyperesthésie généralisée, même pour les organes des sens, de telle sorte que les malades perçoivent dans cet état des bruits, des gestes, des mouvements, des contacts qui, dans les conditions normales, n'arriveraient pas dans le champ de la conscience.

Si au sortir de la crise, l'amnésie de ce qui s'est passé pendant la crise paraît complète, cela ne prouve pas encore qu'il y a eu perte de la conscience, mais uniquement un dédoublement de la personnalité, car on sait par expérience que si on parvient à mettre ces malades dans l'état hypnotique et à leur faire souvenir de la crise, la mémoire revient.

Amnésie. L'amnésie est d'ailleurs une manifestation psychique fréquente de l'hystérie, qui peut exister comme telle, c'est-à-dire comme seul phénomène hystérique. Il résulte de ce fait que les

récits faits par ces malades peuvent être incomplets ou contradictoires et les faire soupçonner de simulation ou de mensonge, alors que tout doit être attribué à une amnésie temporaire.

L'amnésie hystérique survient cependant le plus souvent après une ou plusieurs attaques convulsives. Au lieu d'être temporaire elle peut être de longue durée. L'amnésie peut être *systématisée*, se rapportant à un groupe de souvenirs ou à une personne déterminée, ou à un événement particulier. Les paralysies hystériques ne sont peut-être rien d'autre que la conséquence de l'oubli momentané des images, des mouvements nécessaires pour faire mouvoir les membres.

L'amnésie peut être *localisée*, et se rapporter à tous les souvenirs acquis pendant une période déterminée de la vie, soit antérieure à la crise (amnésie rétrograde), soit au moment de la crise ou à celui qui l'a suivie immédiatement.

L'amnésie peut aussi être *générale*, se rapportant à toute la vie passée.

Une autre forme de troubles de la mémoire consiste dans le fait que les souvenirs ne semblent pas se fixer dans le cerveau, et disparaissent, en apparence du moins, avec les objets qui les ont fait naitre. C'est ainsi qu'une de nos malades se comportait, lors d'une visite, comme si toute image surgissant dans son cerveau y disparaissait sur-le-champ, sans laisser de trace; elle oubliait à chaque instant ce qu'elle venait de voir, de dire, d'entendre, de sentir le moment précédent.

Il est cependant à remarquer que cette amnésie hystérique n'amène aucun trouble dans le fonctionnement cérébral, pas plus que l'anesthésie hystérique n'entraine de trouble dans la vie somatique.

Nous avons dit, en parlant de l'anesthésie hystérique, que nous devons admettre que les impressions cutanées arrivent jusque dans l'écorce cérébrale, et règlent la vie ordinaire de l'individu sans que ces sensations arrivent dans le domaine de la conscience. De même pour l'amnésie hystérique, tout porte à faire croire que les souvenirs s'amassent et se conservent dans les cellules cérébrales, mais que le malade, pour un motif ou par un mécanisme qui nous échappe, est incapable de les faire revivre. Il se trouve d'une façon plus ou moins permanente dans la même disposition que certains étudiants qui, au moment de l'examen, subjugués par la crainte de ne pas réussir, sentent en quelque sorte le vide se faire dans leur cerveau, et n'ont plus aucune conscience des souvenirs que le travail intellectuel de tous les jours

y a laissés ; ou comme l'orateur novice qui, obligé de dire quelques phrases à une réunion de famille, phrases qu'il a longuement préparées et apprises par cœur, sent, au moment où il se lève, sa mémoire l'abandonner complètement comme si une éponge avait brusquement effacé dans ses cellules cérébrales tout ce que lentement et péniblement il y avait accumulé. Ce qui prouve bien que, dans les cas d'amnésie hystérique, les souvenirs se sont réellement conservés, c'est qu'on peut souvent les faire revivre dans l'état d'hypnotisme ou de somnambulisme provoqué, absolument comme la mémoire revient chez l'étudiant lorsqu'il a quitté la table de l'examinateur.

Aboulie. A côté de l'amnésie hystérique on peut rencontrer, comme manifestation psychique, un affaiblissement de la volonté connu sous le nom d'*aboulie*, soit de l'*aboulie motrice* ou difficulté pour apprendre à exécuter un nouveau travail, soit de l'*aboulie intellectuelle*, difficulté ou incapacité de fixer l'attention.

Les malades atteints d'aboulie intellectuelle écoutent une conversation sans l'entendre, lisent une page sans la comprendre, et cela parce que le sens du mot à peine éveillé en eux disparaît et s'efface.

Suggestibilité. Ce qui caractérise encore l'hystérie, c'est l'*extrême suggestibilité* non seulement à l'état de veille, mais surtout pendant les crises. La plupart des hystériques acceptent avec une extrême facilité toutes les idées qu'un tiers, en qui ils ont confiance ou bien qui leur en impose, leur suggère et cela sans qu'ils aient conscience de la suggestion faite.

Comme accidents d'ordre psychique on peut voir survenir :

1° des *angoisses* ou des *états anxieux*. Ces états peuvent constituer le début d'une crise convulsive, ou former à eux seuls tout l'accès. Beaucoup de malades se plaignent, en effet, d'une angoisse brusque qui les saisit, accompagnée de palpitations cardiaques et de sensation de pesanteur dans la région du cœur ;

2° du *délire hallucinatoire*, accès de durée variable pendant lequel le malade, sous l'influence d'hallucinations les plus variées qu'il prend pour des réalités, semble se débattre contre elles, et traduit extérieurement cette lutte par ses grimaces, ses gestes et toute sa façon d'être.

Marche, durée, terminaison.

Le début de l'affection peut être lent et insidieux à la suite d'une série d'émotions morales légères se renouvelant à plusieurs reprises sans être suivies de manifestations réactionnelles. Il est le plus souvent brusque surtout à la suite d'une émotion morale

intense. La durée est variable. Il y a des malades qui ne présentent, pendant toute leur vie, que des symptômes subjectifs; d'autres présentent, à côté de ces symptômes, une ou deux crises; d'autres, au contraire, présentent des crises qui se renouvellent avec une fréquence variable pendant des années.

La caractéristique de toutes les manifestations hystériques, c'est qu'elles peuvent disparaitre brusquement quelle que soit leur gravité apparente. De la disparition d'un symptôme alarmant, on ne peut toutefois pas conclure à la disparition ou à la guérison de l'hystérie. Celle-ci peut, en effet, revenir sous une autre forme à l'occasion de la moindre émotion morale. C'est là un fait qui ne doit pas surprendre, si l'on ne perd pas de vue que l'hystérie ne consiste pas dans les symptômes apparents, mais qu'elle constitue une maladie, une maladie psychique, une maladie des centres nerveux supérieurs dont le symptôme objectif momentané, quel qu'il soit, ne constitue qu'un accident ou une manifestation.

Diagnostic.

Le diagnostic est facile dans le plus grand nombre des cas surtout quand les accidents sont multiples ou qu'ils portent en eux-mêmes la caractéristique de l'affection.

Dans les cas légers, sans crises convulsives, où les symptômes subjectifs existent seuls ou bien dans les cas d'hystérie monosymptomatique, le diagnostic peut présenter les plus grandes difficultés.

Dans tous les cas, le diagnostic doit se faire par exclusion. Il faut tout d'abord considérer le symptôme apparent comme pouvant être dû à une affection organique et, par conséquent, examiner attentivement le malade et explorer tous ses organes pour rechercher si le diagnostic d'affection organique est possible. Si ce diagnostic est contredit par les faits, on doit penser à la possibilité de l'hystérie et rechercher alors s'il n'existe pas des symptômes caractéristiques du côté de la sensibilité qui viennent confirmer le diagnostic ou bien si la malade n'a pas présenté antérieurement soit des crises convulsives soit d'autres symptômes plus démonstratifs de l'hystérie.

Si le diagnostic d'affection organique s'impose de par les lésions que l'examen médical a permis de mettre en évidence et si, en plus, le malade présente des manifestations qui sont incontestablement de nature hystérique, il faut bien se garder de rejeter le diagnostic d'affection organique, car une personne hystérique peut être atteinte d'affection organique aussi bien qu'une personne

normale et ce n'est pas parce qu'elle est hystérique que tous les troubles qu'elle peut présenter doivent être attribués à la grande névrose. C'est là un fait capital qu'on fait bien de ne jamais perdre de vue. Nous nous rappelons avoir été appelé à examiner une malade âgée de 60 ans atteinte depuis plusieurs années de paraplégie spastique, que de nombreux médecins avaient considérée comme étant de la paraplégie hystérique et cela parce que, pendant de longues années, la malade avait présenté de nombreuses manifestations hystériques. Elle avait été envoyée et soignée dans divers sanatoriums pour paraplégie hystérique. Moi-même j'avais été appelé uniquement dans le but d'influencer son état psychique et de guérir sa paraplégie par suggestion indirecte. Mon examen m'a fait conclure à l'existence d'une paraplégie organique, probablement par tumeur intrarachidienne, ce que l'intervention opératoire est venue complètement confirmer.

Nous avons vu que l'hystérie peut simuler ou reproduire la plupart des symptômes caractéristiques des diverses affections organiques des centres nerveux. Il semblerait donc, *a priori*, que l'examen des symptômes en eux-mêmes ne peut pas beaucoup contribuer au diagnostic dans un cas donné. Ici, plus que dans aucune autre affection, il faut tenir compte plus de l'ensemble des symptômes présents et passés que d'un symptôme déterminé. Il existe cependant certains troubles organiques qui n'ont jamais été observés dans l'hystérie et dont la présence permet donc d'exclure à coup sûr la névrose; ce sont, parmi beaucoup d'autres, des lésions du nerf optique visibles à l'ophtalmoscope, l'abolition du réflexe pupillaire à la lumière, une paralysie monomusculaire des muscles extrinsèques des globes oculaires, l'abolition du réflexe rotulien, les modifications caractéristiques de la réaction de dégénérescence, l'hémianopsie persistante, etc.

Les affections organiques qui pourraient présenter quelques difficultés au point de vue du diagnostic sont essentiellement : la *sclérose en plaques* au moins aussi longtemps qu'il n'y a pas de lésion du nerf optique, mais le tremblement intentionnel que l'hystérie pourrait imiter varie alors d'un moment à l'autre et augmente par les émotions;

la *tumeur cérébrale* aussi longtemps qu'il y a absence de papille de stase, mais les maux de tête dans l'hystérie n'affectent pas l'état général au même point que la céphalée véritable de la tumeur cérébrale;

la *lésion transversale complète ou incomplète de la moelle*, soit par *myélite*, soit par *compression* entraînant de la paraplégie spastique

ou flasque; mais dans l'hystérie il n'y a jamais d'incontinence, mais toujours de la rétention par spasme; de plus, les troubles de la sensibilité cutanée ne correspondent pas aux troubles moteurs. De plus, dans le *mal de Pott,* la douleur est limitée à une ou deux vertèbres, tandis que dans l'hystérie la rachialgie intéresse toute la colonne vertébrale qui est sensible à la pression et à la percussion sur toute sa hauteur.

Le diagnostic différentiel qui offre souvent le plus de difficulté est celui entre une *attaque épileptique* et une *attaque hystérique*, surtout lorsque la crise n'est pas franche et que le médecin n'a pas assisté à la crise. Nous avons vu antérieurement les caractères différentiels sur lesquels on peut se baser et dont les deux les plus importants sont incontestablement l'*abolition du réflexe pupillaire* à la lumière qui est constante dans l'épilepsie et qui est exceptionnelle bien que possible dans de rares cas d'hystérie, et encore la *perte de la conscience* qui est totale dans l'épilepsie au point que, après la crise, quelle que soit son intensité ou sa durée, le malade ignore complètement ce qui s'est passé.

Pronostic.

Le pronostic est favorable, quelle que soit la nature de l'accident, bien que l'hystérie comme telle guérisse rarement. Tous les symptômes hystériques sont donc susceptibles de guérison, soit spontanément, soit sous l'influence du traitement médical. La guérison sera d'autant plus rapide que le symptôme est plus récent, la confiance dans le médecin plus grande, le désir de guérir plus sincère.

Les attaques convulsives sont assez tenaces. Les contractures durent généralement très longtemps.

Traitement.

Pour que le traitement soit efficace, il faut que le médecin soit bien pénétré de l'idée que l'hystérie est une maladie psychique et que toutes ses manifestations ont leur origine non dans les organes périphériques dans lesquels elles se produisent, mais dans le cerveau où elles s'élaborent. Il est donc tout à fait irrationnel de traiter l'organe siège de la manifestation hystérique. Le traitement symptomatique ne peut se faire que pour autant que l'on puisse par là satisfaire le malade. Le seul traitement efficace doit être *moral* ou *psychique*, quelle que soit la forme sous laquelle on l'applique.

Pour que ce traitement puisse donner les meilleurs résultats, le médecin doit tout mettre en œuvre pour gagner avant tout la

confiance de ses malades. Dans ce but, il doit les écouter attentivement dans l'exposé de leurs souffrances, reconnaître ces dernières comme existant en réalité et bien se garder de les considérer comme imaginaires. La douleur et les angoisses sont des symptômes subjectifs dont le malade seul peut affirmer l'existence, le médecin, quelque profonde que soit sa conviction sur l'origine psychique de ces souffrances, n'a pas le droit de les déclarer non existantes. Il doit donc les accepter telles que le malade les lui décrit, et si, alors, après un examen attentif, il déclare que tout ce dont le malade se plaint et dont il a reconnu la réalité, la gravité et l'étendue peut guérir, il aura déjà fait un grand pas vers la guérison promise.

Dans le traitement ultérieur il doit s'efforcer d'être logique avec lui-même et avec les paroles qu'il a prononcées.

Contre les symptômes *subjectifs*, il devra donc recourir à un traitement interne. On peut donner et prescrire tout ce qu'on veut, à la condition de ne jamais oublier que la parole, qui accompagne la recette, est seule efficace et que le médicament n'est là que pour rappeler au malade l'espoir de guérison que le médecin a fait naître. Il est donc inutile de prescrire des médicaments violents. Des pilules de micapanis ou des poudres de sucre blanc seront souvent plus efficaces pour combattre une douleur ou vaincre une insomnie que les analgésiques ou les hypnotiques les plus violents, à la condition de bien insister sur la valeur thérapeutique du médicament prescrit et d'indiquer exactement le nombre de pilules ou de poudres que l'on ne peut pas dépasser.

Contre les symptômes *objectifs* d'ordre moteur (aphonie, paralysie, tremblement, hoquet, etc.), un traitement *externe* est indispensable. Le malade comprendra mieux, dans ces conditions, l'utilité d'un traitement appliqué directement contre le symptôme qui constitue à ses yeux toute la maladie.

L'électricité, sous n'importe quelle forme, mais surtout sous forme de *brosse faradique*, fera le plus d'effet, à la condition que le traitement soit institué par le médecin lui-même, dont la parole pourra suggérer l'amélioration progressive.

En cas de *contracture* on aura plutôt recours au massage et aux mouvements passifs que le médecin devra également exécuter lui-même afin d'en augmenter l'influence suggestive.

Au moment des crises convulsives, il faut s'abstenir de toute intervention, tout au plus peut-on recourir à une pression dans les régions ovariques en affirmant à haute voix que cette manœuvre fera cesser la crise. Quelque violente que soit d'ailleurs cette

dernière, l'essentiel est de ne pas perdre son sang-froid, d'écarter du malade les parents ou les amis qui pourraient s'inquiéter et par leurs paroles ou leurs cris augmenter ou prolonger la crise.

Dans les cas d'hystérie *grave* ou quand l'accident ne cède pas au traitement institué, il faut recourir à l'*isolement*.

En dehors des crises, il faut instituer un traitement général, l'hydrothérapie, et prescrire des tonifiants (arsénic, fer).

S'il est difficile de dire tout ce que l'on peut faire, il est plus facile et plus important de dire ce qu'il ne faut pas faire. Il y a quatre choses dont il faut surtout s'abstenir :

la *violence* ;

la *morphine* ;

les *interventions opératoires* : pas d'appareils plâtrés ;
pas de sections de tendons ;
pas d'interventions sur les organes génitaux, à moins d'indications absolument indiscutables ;

les *visites fréquentes*, que le malade soit traité à domicile ou dans un établissement spécial.

Le médecin doit tout mettre en œuvre pour *localiser* le mal, mais le localiser sur un organe sans importance.

Si vous guérissez un accident hystérique par une intervention opératoire, vous n'avez pas guéri l'hystérie et vous avez fixé dans le cerveau de votre malade l'effet curatif des opérations chirurgicales. A l'avenir elle viendra vous demander une intervention opératoire pour tout accident hystérique, vous aurez créé chez elle l'*obsession* de l'intervention opératoire.

Une question se pose encore, c'est la *valeur* du bromure. Comme l'hystérique présente des crises convulsives plus ou moins analogues à l'épilepsie, on donne également le K Br dans l'hystérie. C'est *irrationnel*. Le K Br calme l'irritabilité de l'écorce. Dans l'hystérie, cette irritabilité corticale n'existe pas. L'hystérie est psychique ; le K Br ne peut donc avoir d'effet. Il peut même servir de diagnostic différentiel entre l'hystérie et l'épilepsie.

LA NEURASTHÉNIE.

La neurasthénie, l'asthénie ou faiblesse nerveuse est une maladie générale du système nerveux, sans lésion anatomo-pathologique connue, consistant cliniquement en une faiblesse persistante et irritable des centres nerveux, due à un surmenage chronique des neurones ayant amené leur fatigue chronique allant jusqu'à l'épuisement.

La fatigue de la cellule nerveuse est une conséquence directe de son fonctionnement. Sous ce rapport, les neurones obéissent à la loi commune qui régit toute vie cellulaire. Dans les conditions normales, tout accès de fatigue qui survient, soit dans l'individu tout entier, soit dans un de ses organes ou dans n'importe laquelle de ses cellules, est suivi d'une période de repos pendant laquelle s'opère le travail de restauration qui va ramener les conditions normales et permettre la continuation de la fonction. Une fatigue passagère est donc un phénomène physiologique.

On sait d'ailleurs par les observations faites sur les animaux que le fonctionnement de la cellule nerveuse s'accompagne de la turgescence du corps cellulaire, et de la dissolution d'une partie de la substance chromophile ou substance de réserve, accumulée dans son corps protoplasmatique. Pendant la période de repos, le corps cellulaire reprend son volume normal en même temps que se reforment les blocs chromophiles.

Quand la fatigue est de longue durée, soit par excès de fonction, soit par absence de période de repos permettant la restauration, elle devient pathologique et conduit inévitablement, non seulement à l'intoxication de la cellule nerveuse par les produits de désassimilation qui s'y accumulent, mais encore à la chromolyse progressive pouvant aller jusqu'à l'achromatose.

De là l'état de fatigue chronique et d'épuisement des neurones. Or, les éléments nerveux fatigués et épuisés deviennent par le fait même plus excitables, le seuil de leur excitabilité s'abaisse, ils offrent moins de résistance à répondre aux excitations qui leur sont transmises. Il se constitue ainsi un véritable cercle vicieux qui est cause de la prolongation indéfinie de l'état de fatigue, à moins qu'un état de repos prolongé ne survienne, soustrayant la

cellule à toute excitation du dehors, tout en lui permettant non seulement de se débarrasser des toxines provenant du métabolisme cellulaire, mais encore de reconstituer sa réserve en substance chromophile.

En appliquant ces données au fonctionnement du système nerveux de l'homme, nous devons donc admettre que, pour empêcher la neurasthénie de survenir, il faudrait ne jamais dépasser les limites de la fatigue physiologique des cellules nerveuses. Or ces limites nous sont inconnues.

De plus, ces limites varient considérablement d'un individu à l'autre. Tout dépend de la force de résistance que l'organisme possède de par lui-même, ainsi que de la nature et de l'intensité du travail qu'il est appelé à exécuter. A côté d'individus qui, dès leur naissance, possèdent un système nerveux faiblement organisé, destiné à succomber rapidement aux causes d'épuisement qui viendront l'assaillir, il y en a d'autres solidement constitués dont les neurones sont en état de faire face à toutes les exigences de la vie moderne. Or, les conditions sociales actuelles ne tiennent pas compte de ces différences profondes dans la constitution organique des différents individus. La lutte pour la vie est la même pour tous. Tous ceux qui appartiennent à une classe sociale déterminée doivent subir la même éducation, surmonter les mêmes difficultés, fournir le même travail afin d'arriver à se créer une place au soleil. Il n'est guère étrange que dans cette même lutte, entreprise par des individus à constitution organique différente, il doive se produire de nombreuses défaillances.

Les premiers qui succomberont seront les épuisés constitutionnels, les *neurasthéniques héréditaires* ou dégénératifs, non pas que chez eux la neurasthénie leur revienne par voie d'hérédité, mais bien que la neurasthénie est leur sort fatal par voie de défaut de résistance.

La neurasthénie héréditaire surviendra donc chez les individus à tare névropathique, dont les parents souffrent déjà de psychopathies variées, et possèdent eux-mêmes un système nerveux prédisposé aux affections nerveuses, ou bien chez les individus nés de parents dont le système nerveux a été affaibli par l'alcoolisme, la syphilis et autres affections constitutionnelles graves. Le système nerveux de ces prédisposés est incapable de résister aux causes les plus bénignes d'épuisement de la vie active moderne, ils succomberont plus ou moins vite d'après leur degré de résistance.

A côté de ces individus héréditairement prédisposés, il en est

beaucoup d'autres dont l'hérédité paraît normale et qui, exposés à un travail incessant, ou plus souvent encore soumis plus que les autres aux contrariétés et aux vicissitudes de la vie, voient également survenir de la fatigue chronique de leurs centres nerveux, entraînant à sa suite tous les symptômes de l'asthénie. Ils rentrent dans le vaste groupe de la *neurasthénie acquise*. L'intensité de leurs symptômes neurasthéniques sera évidemment en rapport avec la résistance originale de leurs centres nerveux, et avec les excitations de toutes sortes auxquelles ils auront été appelés à faire face.

Enfin on peut rencontrer des individus atteints d'affections chroniques graves des poumons, du cœur, des reins, etc., affections qui entraînent de par elles-mêmes de vives préoccupations au point de vue de la santé de ces malades, de leur avenir, des conditions sociales dans lesquelles ils seront appelés à vivre. Il n'est guère étrange que dans ces conditions certains de ces malades puissent présenter certains troubles nerveux caractéristiques d'un épuisement chronique. Ils appartiennent à la *neurasthénie symptomatique*.

Au point de vue de l'étiologie, on peut donc subdiviser la neurasthénie en *neurasthénie symptomatique* d'une affection organique chronique quelle qu'elle soit, et en *neurasthénie essentielle* ou *idiopathique*. Celle-ci est peut-être due à des causes internes prédisposantes ou endogènes, ou à des causes externes occasionnelles ou exogènes. Les causes externes ou occasionnelles interviennent inévitablement dans toute neurasthénie essentielle. Mais là où les causes externes semblent avoir eu une action exclusive, ou du moins une action prédominante, on parle de *neurasthénie acquise* ou de *neurasthénie simple*, tandis que là où les causes externes n'ont été que la cause occasionnelle, la cause principale résidant dans l'absence de résistance originelle des centres nerveux, on parle de *neurasthénie héréditaire* ou *neurasthénie dégénérative*.

Cette subdivision a la plus haute importance au point de vue pratique, tant au point de vue du pronostic qu'à celui du traitement. Il est évident que la neurasthénie héréditaire doit être la plus grave, et que le meilleur traitement à lui opposer devrait être un traitement prophylactique, auquel on soumettrait les individus à système nerveux affaibli, afin de les prémunir contre les excitations sans nombre de la vie moderne.

La neurasthénie acquise aura une gravité variable suivant la part plus ou moins grande des prédispositions héréditaires ou

individuelles. Moins il y aura de faiblesse constitutionnelle, plus il y aura de chances de guérison radicale.

Deux grands facteurs dominent donc l'étiologie de la neurasthénie : l'hérédité neuro-arthritique et le surmenage cérébral déterminé soit par un excès de travail intellectuel sans repos suffisant, soit par des passions dépressives amenant un surmenage dans la sphère des facultés affectives par les deuils, les chagrins, les revers de fortune, les remords, etc.

L'hérédité neuro-arthritique ou l'affaiblissement des centres nerveux existant, il suffira quelquefois d'une cause déterminante, anodine en soi, pour faire éclater la maladie. Parmi ces causes déterminantes, les plus communes sont les émotions morales vives, le traumatisme, les intoxications et les infections.

Symptomatologie.

La neurasthénie se traduit cliniquement par des troubles subjectifs nombreux, variés, diversement associés que l'on divise en deux groupes principaux : les *symptômes fondamentaux* ou *essentiels* et les *symptômes accessoires*. On les appelle quelquefois encore par analogie avec ce qui s'observe dans l'hystérie : les *stigmates de la neurasthénie* appartenant à l'*état neurasthénique* et les *accidents neurasthéniques*.

Les symptômes fondamentaux comprennent : la *céphalée*, l'*asthénie neuro-musculaire*, la *rachialgie*, la *dyspepsie par atonie gastro-intestinale*, l'*insomnie* et la *dépression cérébrale*.

La *céphalée* consiste très souvent en une sensation de constriction ou de pesanteur, que beaucoup de malades comparent à la sensation que donne une coiffure trop lourde, de là le nom de *casque neurasthénique*. Cette céphalée n'envahit pas toujours toute la tête, mais elle peut être localisée au front, aux yeux, à la racine du nez, dans les régions temporales, à l'occiput ou à la nuque. Souvent même elle naît à la nuque pour s'étendre progressivement jusque dans la région frontale.

D'autres malades se plaignent de sensations à l'intérieur du crâne, lourdeur de la tête vague et profonde, sensation de vide, sensation d'un corps qui se déplace soit solide, soit liquide.

La céphalée peut être continue. Le plus souvent cependant elle survient au moment du réveil, et persiste jusqu'au premier repas. La lecture, l'écriture, le travail intellectuel, une conversation, une émotion peut faire naître la céphalée ou aggraver celle qui existe.

L'*asthénie neuro-musculaire* est une sensation continuelle de

lassitude ou de fatigue généralisée, qui rend le malade impropre à tout travail et qui affecte profondément son moral. Elle existe souvent dès son réveil, s'atténue et peut même disparaître momentanément après les repas. Quelquefois, quand elle est moins prononcée, l'asthénie se manifeste par une fatigue rapide, à la suite du moindre travail. A l'examen objectif la motilité volontaire et la forme musculaire sont normales.

La *rachialgie* est une douleur de nature variable qui survient soit sur toute la hauteur de la colonne vertébrale, soit en des régions limitées : au niveau de l'apophyse proéminente et les vertèbres dorsales voisines (*douleur interscapulaire*), au niveau des apophyses lombaires ou bien, et le plus souvent, au niveau du sacrum (*plaque sacrée*).

La *dyspepsie par atonie gastro-intestinale* ou *dyspepsie nerveuse* peut se présenter sous les formes les plus diverses.

Dans les cas légers, la digestion se fait mal, elle est accompagnée de malaises, mais la nutrition générale reste bonne. L'appétit est conservé, la faim est normale, souvent exagérée ; après le repas, le malade se sent bien, il est apte au travail. Cette sensation de bien-être dure une demi-heure ou une heure, puis les troubles surviennent, ils débutent généralement par une sensation de plénitude au niveau de l'épigastre avec ballonnement du ventre, entraînant des palpitations, de l'oppression, des bouffées de chaleur, des renvois. La tête devient lourde et le malade se sent envahi par de la torpeur ou un état d'accablement. Ces malaises persistent pendant une ou deux heures pour finir avec la digestion.

Dans la forme grave, on voit survenir les mêmes troubles, à un degré plus accentué ; de plus, la faim diminue, l'appétit se perd, aussi la nutrition souffre, les forces diminuent, le teint pâlit, l'amaigrissement survient, pouvant faire croire à l'existence d'une affection organique grave.

L'*insomnie* est un des symptômes les plus fréquents et des plus tenaces, qui peut dominer à elle seule toute la symptomatologie. Le plus souvent le malade ne parvient pas à s'endormir, il se tourne et se retourne dans le lit, souvent même le quitte pour se promener dans la chambre. Si au bout de deux ou trois heures l'assoupissement survient, il ne dure pas longtemps, il s'éveille bientôt dans un état d'excitation ou d'angoisse qui l'empêche de se rendormir. Très souvent aussi, les quelques heures d'assoupissement sont occupées par des rêves terrifiants, qui se terminent par un réveil brusque.

Dépression cérébrale. Les facultés intellectuelles ne sont jamais

réellement atteintes, aussi est-il rare de voir la neurasthénie se transformer en maladie mentale. Les malades se plaignent, toutefois, d'affaiblissement des facultés intellectuelles et déclarent même ressentir un amoindrissement de leur personnalité. C'est cette crainte insurmontable qu'ils ressentent de la folie, plus ou moins prochaine, qui les entraîne à des idées tristes et hypocondriaques. Mais quand on les examine et qu'on les interroge au point de vue des facultés intellectuelles, on s'aperçoit bien vite que leur faculté de raisonner et de juger n'est en aucune façon atteinte.

C'est la crainte, l'appréhension qu'ils ont de voir survenir des troubles intellectuels qui domine toute la scène. Le fait d'ailleurs de se sentir malade est la caractéristique de la neurasthénie, car l'homme véritablement atteint d'affection mentale ne se sent pas malade, il veut être bien portant, car il lui manque toute sensation subjective d'une maladie quelconque. C'est la crainte de perdre la raison ou d'être sous la menace d'une affection grave, du côté des centres nerveux, qui rend le neurasthénique si préoccupé de sa propre personne, qui l'empêche de s'occuper de tout ce qui se passe autour de lui, qui le rend indifférent à ses affaires et à tout ce qui l'entoure.

De là vient l'*aboulie* ou l'affaiblissement de la volonté dont il a conscience, qu'il subit avec peine, mais contre laquelle il se sent impuissant à réagir. De là encore la difficulté extrême pour se déterminer à exécuter les actes de sa profession, alors qu'il ne présente aucun symptôme d'épuisement musculaire. De là encore l'impossibilité de fixer l'attention sur un objet déterminé d'une façon quelque peu soutenue.

Cet état permanent d'angoisse concernant sa propre santé entraîne le découragement, des obsessions, des phobies, des idées fixes. Ces malades sont, en apparence du moins et à les entendre, de véritables désespérés. Mais leur croyance à cet égard est cependant peu profonde. Ils se laissent facilement convaincre de l'inanité de leurs craintes, de sorte qu'on peut les réconforter aisément, au moins pour quelque temps.

Cet état mental se réflète sur leur humeur ordinaire. Ils sont irritables à l'extrême et se mettent en colère pour des riens. Le symptôme fondamental de la neurasthénie est d'ailleurs la *faiblesse irritable*, c'est-à-dire une irritabilité anormale associée à une fatigue anormale. Les moindres émotions provoquent des réactions cérébrales tout à fait disproportionnées, telles que la colère, l'angoisse, la mauvaise humeur. Le moindre bruit provoque une réaction

motrice plus ou moins accompagnée d'angoisse. C'est encore grâce à cette irritabilité et à l'hypersensibilité qui l'accompagne, qu'ils deviennent conscients des phénomènes végétatifs qui se passent en eux.

Quant à la fatigue anormale, elle est cause de la sensation de lassitude générale dont ils se plaignent, et de leur incapacité d'exécuter n'importe quel travail physique ou intellectuel.

Symptômes accessoires. A côté des symptômes cardinaux que nous venons de décrire, on peut rencontrer d'autres manifestations neurasthéniques que l'on peut considérer comme étant les *petits symptômes de la névrose*.

Le *vertige* est un symptôme fréquent. Il apparaît tantôt à jeun, tantôt après le repas au milieu des malaises caractéristiques de la crise de dyspepsie. Le plus souvent il s'agit d'une sensation passagère d'étourdissement, comme si le malade allait tomber ou comme si le sol disparaissait en dessous de lui. D'autres fois, le malade éprouve une obnubilation de la vue, accompagnée de bourdonnements d'oreille et de sensation de vide dans la tête. Quelquefois il lui semble que le sol se soulève ou s'abaisse. Cela dure quelques minutes, accompagné ou non de nausées, puis tout disparaît, laissant le malade dans un état d'accablement plus ou moins profond.

Comme symptômes moteurs, on peut voir survenir du *tremblement* surtout accentué dans les extrémités des membres supérieurs. Ce tremblement pourrait être confondu au premier abord avec celui de la maladie de Parkinson. Mais comme éléments permettant de faire le diagnostic différentiel, il y a à faire ressortir l'absence de contracture, qui est si caractéristique dans la paralysie agitante, et l'exagération des réflexes tendineux qui ne s'observe jamais dans cette dernière affection.

Comme *troubles de la sensibilité*, on peut observer :

L'*hyperesthésie* localisée en une région variable du corps, et des *paresthésies* variées : fourmillements, engourdissement, sensations de brûlure, démangeaisons, etc.

Troubles sensoriels. Du côté de la *vue*, on signale les *mouches volantes* et surtout l'*asthénopie*, consistant dans ce fait que la vue est vite fatiguée, le malade éprouve une sensation de tension douloureuse dans les globes oculaires, suivie bientôt de la confusion des images visuelles.

Du côté de l'*ouïe*, il y a *hyperacousie* : le moindre bruit est ressenti douloureusement. De plus, beaucoup de malades se plaignent

de sentir les pulsations des artères, de bourdonnements et de tintements.

Du côté des *organes génitaux* on observe la perte de l'appétit sexuel, les pollutions fréquentes, l'impuissance relative.

Du côté du *système circulatoire*, on signale comme symptôme presque constant des crises de palpitations ou accès de *tachycardie*, quelquefois aussi de l'*arythmie*.

Tous les symptômes neurasthéniques, symptômes principaux et symptômes secondaires, peuvent se combiner de façon à produire des formes multiples de neurasthénie dont les plus communes sont les suivantes :

La *neurasthénie cérébro-spinale* est la forme la plus fréquente, on y rencontre tous les symptômes cérébro-spinaux et viscéraux.

La *neurasthénie cérébrale* ou *cérébrasthénie* s'observe surtout chez l'homme à la suite de surmenage intellectuel. On y rencontre comme symptômes prédominants : la céphalée constrictive, l'insomnie, la dépression cérébrale se manifestant par l'aboulie, l'affaiblissement de la mémoire, les phobies et les préoccupations hypocondriaques.

La *neurasthénie spinale* ou *myélasthénie*, appelée encore *irritation spinale*, est surtout caractérisée par la rachialgie, les douleurs thoraciques et abdominales, des douleurs lancinantes dans les membres inférieurs, la sensation de constriction à la base du thorax, l'impuissance génitale, tous symptômes que l'on rencontre également dans la période préataxique du tabès et qui peut donner aux malades instruits, enclins à lire des livres de médecine qu'ils ne comprennent pas, la crainte, l'obsession d'être atteints d'une maladie grave de la moelle épinière.

La *neurasthénie dyspeptique* est surtout caractérisée par la prédominance des symptômes gastriques et intestinaux.

La *neurasthénie cardiaque* dans laquelle les crises de tachycardie constituent le symptôme qui frappe le plus vivement le malade et qui lui fait croire à l'existence d'une maladie grave du cœur surtout si les palpitations s'accompagnent quelque peu d'arythmie.

La *neurasthénie génitale* survient surtout chez des individus prédisposés qui se sont livrés à la masturbation et à des excès génésiques ou bien qui sont atteints d'une maladie des organes génito-urinaires. Au début l'affection se caractérise par des symptômes d'excitation due à l'irritabilité anormale des centres nerveux correspondants, de là des pollutions nocturnes fréquentes, du priapisme, de l'éjaculation hâtive, quelquefois même de la spermatorrhée.

Les malades éprouvent en même temps des sensations de brûlure dans le canal de l'urèthre, se plaignent de douleurs dans la verge, le scrotum, la région périnéale. Toutes ces sensations les inquiètent, ils se soumettent à divers traitements locaux qui sont naturellement sans résultats, de là un découragement profond. Bientôt surviennent de la céphalée, de la rachialgie, de la dépression cérébrale. Les malades se croient épuisés par les pertes séminales, ils s'imaginent qu'ils sont incapables d'une érection suffisante, l'appétit sexuel disparait et l'impuissance purement psychique au début devient définitive : plus d'érection, plus d'éjaculation ou bien si elle survient elle est ou trop précoce ou trop tardive. La neurasthénie génitale est souvent incurable.

Neurasthénie héréditaire. De toutes les formes de neurasthénie, la neurasthénie endogène ou héréditaire est certainement la plus grave. Elle se caractérise par son apparition précoce, sa longue durée, la ténacité et la multiplicité des accidents, quelquefois aussi par des troubles mentaux. C'est ici que l'on rencontre les phobies les plus variées : l'*agoraphobie* ou la peur de l'espace, la *topophobie* ou la peur de certains lieux, la *claustrophobie* (peur d'être enfermé) l'*anthropophobie,* la pathophobie (peur des maladies, peur des microbes), la *misophobie* ou la peur de toucher les objets, etc.

Tous ces troubles mentaux présentent les caractères propres aux obsessions : l'irrésistibilité de l'idée, la conservation de la conscience, l'angoisse, le bien-être consécutif.

Ces états psychiques qui appartiennent en toute première ligne à la neurasthénie héréditaire peuvent apparaître toutefois dans le cours de la neurasthénie acquise.

Les symptômes de la neurasthénie, quelque variés qu'ils soient, appartiennent tous au groupe des symptômes *subjectifs*. Les symptômes objectifs ne font toutefois pas défaut, mais ceux-ci ne sont jamais la traduction au dehors d'une mise hors de fonction d'une partie quelconque de l'axe nerveux. Les symptômes de déficit si fréquents et si caractéristiques dans les affections organiques font toujours totalement défaut dans la neurasthénie. Les symptômes objectifs sont toujours la conséquence de l'irritabilité anormale des centres nerveux. Ils consistent essentiellement en exagération des réflexes tendineux, exagération de l'excitabilité mécanique des muscles, irritabilité anormale de l'innervation cardiaque, troubles vaso-moteurs et tremblement.

Marche, durée, terminaison.

Le début est généralement lent et insidieux, quelquefois aigu et brusque. La marche est chronique. L'affection peut s'aggraver

d'année en année, ou bien elle peut rester stationnaire. Elle dure d'ordinaire plusieurs années, interrompue de temps en temps par des périodes de rémission ou de guérison complète de durée variable.

Pronostic.

Le pronostic est favorable, d'autant plus que la constitution est plus forte et l'hérédité moins chargée. La forme la plus grave est la neurasthénie héréditaire. Les formes les plus favorables sont les neurasthénies acquises et parmi elles celle qui est due au surmenage intellectuel.

Diagnostic.

Le diagnostic doit se faire par exclusion. On doit d'abord bien se convaincre de ne pas se trouver en présence d'une affection organique de quelque nature qu'elle soit, d'autant plus que des symptômes neurasthéniques peuvent accompagner et accompagnent généralement les affections organiques chroniques surtout pulmonaires, cardiaques et rénales. Le médecin ne doit pas oublier que, au point de vue de son malade, il est beaucoup moins grave de prendre une neurasthénie réelle pour une affection organique et de la traiter comme telle que de ne pas reconnaître une affection organique et de la traiter comme neurasthénie.

Quand toute idée d'affection organique a été écartée, il faut encore penser à la simple *nervosité* et ne porter le diagnostic de neurasthénie que quand il existe certains symptômes fondamentaux.

Le diagnostic différentiel entre la neurasthénie et l'hystérie peut présenter de réelles difficultés. Ce qui doit servir de ligne de conduite dans ce diagnostic différentiel c'est que dans la neurasthénie on ne voit jamais survenir ni des symptômes de déficit, tels que *anesthésie* et *paralysie*, ni des symptômes d'excitation corticale telle que la *contracture*, symptômes qui sont, en quelque sorte, les stigmates de l'hystérie. Tous les symptômes de la neurasthénie, quels qu'ils soient, sont toujours la conséquence soit d'une *irritabilité* anormale, soit d'une *fatigue* anormale des centres nerveux.

Les symptômes caractéristiques de l'irritabilité et de la fatigue nerveuses peuvent cependant présenter des analogies avec les symptômes que l'on voit survenir au début de certaines affections organiques. Un examen attentif permettra cependant aisément de poser un diagnostic rationnel.

Les plus importantes de ces maladies organiques qui, au début, pourraient en imposer pour de la neurasthénie, sont :

1° la *paralysie générale*, mais ici le signe d'Argyll-Robertson,

l'inégalité pupillaire, le signe de Westphal, les troubles de la parole et peut-être une ébauche de conceptions délirantes lèveront tout doute;

2° la *tumeur cérébrale*, surtout à cause de la céphalée et des vertiges, mais quand il y a tumeur cérébrale la céphalée est violente, elle survient par crises, de plus elle s'accompagne de vomissements et de papille de stase;

3° le *tabès*, et cela à cause des douleurs lancinantes, des fourmillements, du besoin fréquent d'uriner qui sont également des symptômes neurasthéniques.

La persistance et même l'exagération des réflexes rotuliens, l'égalité des pupilles et la persistance du réflexe pupillaire à la lumière permettront, en cas de doute, de faire le diagnostic de neurasthénie. A la rigueur, on pourra recourir à la ponction lombaire et à l'examen du liquide au point de vue de la lymphocytose et de la réaction de Wassermann.

Traitement.

Le traitement peut exercer une influence considérable sur la neurasthénie. Il se confond en grande partie avec celui de l'hystérie, mais il demande de la part du médecin beaucoup de tact et de la patience.

La prophylaxie est plutôt théorique que pratique. Elle consiste avant tout à éviter autant que possible le mariage entre personnes issues de familles névropathiques. Dans les familles névropathiques elles-mêmes prédisposées à la neurasthénie dans leurs descendants, le médecin de famille doit intervenir dans la mesure de ses moyens et surveiller d'une façon particulière l'éducation des enfants, leur prescrire un régime tonifiant, sans excitant d'aucune sorte, prêchant surtout l'abstinence complète d'alcool et de tabac, éviter les excès de travail intellectuel, prescrire une vie régulière, un sommeil prolongé, intervenir enfin dans le choix d'une profession afin d'écarter les candidats à la neurasthénie des carrières libérales, nécessitant de longues années de surmenage intellectuel.

Quand la neurasthénie existe, qu'elle soit héréditaire ou acquise, le traitement consistera essentiellement : 1° à supprimer si possible les causes déterminantes; 2° à procurer au système nerveux le repos indispensable pour que la restauration des éléments nerveux puisse se faire, en même temps qu'à favoriser la nutrition générale de l'individu en recourant à l'emploi judicieux de moyens physiques tels que les exercices de gymnastique, l'hydrothérapie,

le massage, l'électricité; 3° à relever le moral du malade par une action suggestive judicieusement conduite.

A côté de ce traitement général, on sera encore bien souvent obligé de recourir à un traitement médicamenteux, mais celui-ci ne peut servir qu'à soutenir l'influence suggestive du médecin ou à combattre certains troubles déterminés. Il sera donc purement symptomatique et ne sera utilisé que pour les seuls symptômes pénibles pouvant retentir sur l'état général.

La suppression de la cause déterminante de la crise de neurasthénie est la première condition à réaliser. Ce traitement sera surtout efficace dans la neurasthénie acquise, soit par surmenage intellectuel, soit par des peines morales vives. En cas de surmenage, il faut éloigner le malade de ses travaux et de ses occupations habituelles et comme il lui faut du repos et qu'il faut le mettre à l'abri de toute excitation, le mieux serait de l'envoyer faire une cure dans un milieu calme et tranquille où, sous la direction d'un médecin, il laissera son système nerveux lentement se tonifier et se restaurer. Il est donc inutile de l'envoyer dans une ville d'eaux à la mode ou de lui prescrire des déplacements compliqués, des voyages difficiles qui ne peuvent que l'irriter et le fatiguer davantage.

Les voyages ne sont à recommander qu'aux neurasthéniques bien portants et, dans ces conditions, un voyage sur mer peut être très efficace. Quant aux neurasthéniques amaigris et anémiés, un séjour à la mer, dans une localité peu fréquentée, peut leur être de la plus grande utilité.

Les exercices physiques ne doivent être prescrits que dans les formes légères, surtout dans la neurasthénie cérébrale; c'est le médecin qui, en chaque cas particulier, en réglera la forme et la durée, car un excès de travail physique peut être tout aussi nuisible qu'un excès de travail intellectuel.

Pour aider à la restauration des forces nerveuses, on peut recourir à l'*hydrothérapie* sous forme de douches et de bains tièdes ou chauds dans les périodes d'excitation avec insomnie, sous forme d'hydrothérapie froide (enveloppements, lotions, douches en jet brisé suivies de frictions), dans les périodes de dépression.

Le *massage* peut être utile en cas de myélasthénie.

NÉVROSE TRAUMATIQUE.

La névrose traumatique est une maladie du système nerveux sans lésion anatomo-pathologique connue, véritable maladie psychique qui est la conséquence directe ou indirecte, immédiate ou éloignée, d'un traumatisme plus ou moins violent.

Étiologie.

La cause déterminante de l'affection est le traumatisme, non pas le traumatisme physique qui peut être sans importance, mais le traumatisme moral, le choc ou l'ébranlement nerveux qui accompagne d'ordinaire le traumatisme physique. Ce qui prouve bien que le traumatisme physique n'est pas indispensable et que c'est le choc moral qui peut être la cause principale sinon unique de la névrose, c'est qu'elle peut survenir chez des personnes qui ont simplement été témoins d'un accident physique subi par d'autres.

Une cause prédisposante n'est pas indispensable. Si l'on doit admettre que des individus névropathes de naissance ou affaiblis dans leur constitution par des affections organiques antérieures, infectieuses ou toxiques ou bien qui sont momentanément sous l'impression d'une cause de dépression physique et morale par des chagrins ou des deuils antérieurs, sont plus prédisposés que d'autres à la névrose traumatique, on peut cependant voir survenir cette dernière chez des individus jusque là indemnes de tout trouble nerveux organique ou fonctionnel.

La névrose traumatique survient le plus souvent à la suite d'un accident de chemin de fer, et cela parce que, dans ces conditions, le traumatisme psychique est presque inévitable, même en l'absence complète ou presque complète de tout traumatisme physique. L'existence de ce traumatisme psychique se trouve dans ce fait qu'après l'accident, la plupart des individus n'ayant subi aucune lésion sont pris d'une espèce de folie momentanée qui les pousse à s'enfuir, sans réflexion et sans raison aucune, loin du lieu de l'accident, sans s'inquiéter de ce qu'ils laissent derrière eux ni du chemin qu'ils prennent. C'est seulement après une course folle de quelques centaines de mètres qu'ils reviennent à eux, constatent qu'ils sont indemnes, s'étonnent de la fuite injustifiée

qu'ils viennent d'accomplir, puis retournent lentement au lieu de l'accident pour se rendre compte de par eux-mêmes de la cause réelle de leur course éperdue.

Le choc moral ne doit pas nécessairement se produire en même temps que le traumatisme physique. Il peut être postérieur à ce dernier. C'est ce que l'on voit survenir dans la plupart des accidents du travail, où la lésion initiale peut être anodine ou grave, mais où les préoccupations du traumatisé concernant les suites de son accident et surtout concernant l'indemnité plus ou moins grande à laquelle il croit avoir droit constituent un véritable traumatisme psychique permanent amenant les troubles nerveux et empêchant leur guérison.

Car s'il faut admettre que la névrose traumatique a existé de tout temps, méconnue dans sa signification véritable à cause de l'état peu avancé de nos connaissances concernant les affections fonctionnelles, il n'en est pas moins vrai que les cas se sont multipliés dans une proportion effrayante dans ces vingt dernières années, non seulement par la fréquence plus grande des accidents de chemin de fer, par suite de la multiplication des voies de communication, et des facilités de plus en plus grandes des moyens de transport, mais surtout par la loi sur les accidents du travail, qui a fait naître dans l'esprit de chaque traumatisé ce qu'il appelle « son droit » à l'indemnité, indemnité d'autant plus grande que les symptômes sont plus graves et plus durables. Tous les auteurs qui se sont occupés de la névrose traumatique reconnaissent cette influence nuisible. Ils sont unanimes à proclamer que des traumatismes légers qui, avant la proclamation du droit à l'indemnité, guérissaient complètement sans déficit permanent, parce que le traumatisé était désireux de reprendre au plus vite le travail qui doit le faire vivre, lui et sa famille, traînent actuellement en longueur, s'accompagnent de troubles fonctionnels inconnus dans le temps, troubles éveillés et maintenus, inconsciemment sans doute, par l'espoir d'une rente ou d'une indemnité.

L'accident du travail, quelque minime qu'il soit, frappant un individu isolé, du moment qu'il peut éveiller en lui l'espoir d'une indemnité, au même titre que le traumatisme plus ou moins violent acccompagné d'ébranlement nerveux frappant un groupe d'individus, peut donc être cause de névrose traumatique.

Mais ce n'est pas l'importance ou la gravité du traumatisme qui intervient ici comme cause efficace, puisque même un trauma-

tisme en apparence léger, ne se traduisant au dehors ni par une blessure ni par une écorchure, peut provoquer la névrose. Le point capital pour que celle-ci éclate, c'est qu'il y ait *ébranlement psychique.* Si cet ébranlement fait défaut et qu'il existe de plus l'un ou l'autre des symptômes fondamentaux de l'hystérie, il vaut mieux diagnostiquer cette dernière affection que la névrose traumatique.

Ce qui prouve d'ailleurs la haute importance qui revient au traumatisme psychique dans la genèse de la névrose traumatique, c'est que, tant dans les accidents collectifs que dans les accidents isolés, les symptômes de la névrose ne se manifestent pas toujours à la suite du traumatisme, mais l'accidenté peut présenter une période d'incubation ou de méditation qui peut durer des jours, des semaines et même quelquefois plusieurs mois.

Symptomatologie.

Les manifestations de la névrose traumatique sont aussi nombreuses que variées. Elles s'identifient en partie avec les manifestations de l'hystérie, en partie avec les manifestations de la neurasthénie. De la combinaison de ces diverses manifestations résultent des types excessivement variés qui échappent à toute description. Suivant que les manifestations hystériques ou neurasthéniques occupent l'avant-scène du tableau clinique, on peut parler d'*hystérie traumatique* ou de *neurasthénie traumatique.* Quand les symptômes de dépression cérébrale dominent, on peut parler encore d'*hypocondrie traumatique.* Mais l'hystérie traumatique, la neurasthénie traumatique et l'hypocondrie traumatique ne forment que des types plus ou moins nettement délimités, entre lesquels existent de nombreux types intermédiaires, qui tous, quelle que soit la nature des symptômes donnant à l'affection son aspect particulier, appartiennent à la névrose traumatique.

Comme *symptômes neurasthéniques,* on peut voir survenir :

1° La *douleur*, qui est un phénomène presque constant et qui se localise tout d'abord au niveau des régions traumatisées. Cette douleur entraîne à sa suite la contracture des muscles voisins qui, comme un élément de défense, véritable contracture réflexe, immobilise la région traumatisée et entraîne ainsi à sa suite une diminution de la motilité volontaire. Quand le traumatisme a porté sur la colonne vertébrale, une ou plusieurs vertèbres sont souvent douloureuses à la pression où à la percussion, et la contraction de défense des muscles sacro-lombaires amène alors l'immobilité absolue de la colonne vertébrale. Quand le trauma-

tisme physique a été nul ou n'a pas intéressé une région particulière, les malades se plaignent encore de rachialgie ou de douleur tout le long de la colonne vertébrale, avec un siège de prédilection soit dans la région cervico-dorsale, soit dans la région lombo-sacrée, comme dans la neurasthénie proprement dite.

Les traumatismes de la tête s'accompagnent d'ordinaire de maux de tête permanents, avec accès de vertige survenant surtout quand le malade se baisse;

2° L'*insomnie* est également un symptôme précoce et persistant. Tantôt l'insomnie est complète et le malade passe des nuits entières sans trouver du sommeil, tantôt, et c'est le cas le plus fréquent, le sommeil survient après une ou deux heures d'attente, mais il est entrecoupé de rêves effrayants se rapportant plus ou moins directement à l'accident qui a été la cause de la névrose;

3° Les malades se plaignent souvent de faiblesse musculaire ou de diminution de la motilité volontaire, c'est de l'*asthénie neuro-musculaire*. Dans la vie ordinaire ils exécutent tous les mouvements, en apparence du moins, comme un homme normal, avec cette différence qu'ils se plaignent de la sensation subjective de lassitude généralisée. Quand on les examine ils sont en état d'exécuter tous les mouvements qu'on leur demande de faire, mais la force musculaire mesurée soit au dynamomètre, soit approximativement par le degré de résistance qu'ils opposent aux mouvements passifs, est presque nulle. Mais cette diminution de force musculaire n'est pas réelle, elle est d'origine psychique. Si on demande, en effet, à ces malades de maintenir l'avant-bras fléchi sur le bras et de résister énergiquement au mouvement passif d'extension de l'avant-bras, on est étonné du peu de résistance qu'ils opposent. De plus, chose étrange, si pendant ce mouvement passif d'extension de l'avant-bras on lâche brusquement celui-ci, on ne voit pas un brusque mouvement de flexion survenir comme cela devrait être si le malade contractait réellement ses muscles fléchisseurs, mais l'avant-bras reste dans la position dans laquelle on l'a amené, quelquefois même il continue pendant un court laps de temps le mouvement d'extension qu'on lui imprimait passivement, preuve évidente que l'innervation motrice volontaire, que le malade s'efforce, en apparence du moins, à envoyer dans ses muscles fléchisseurs de l'avant-bras, n'y arrive pas en réalité. Cette inhibition corticale d'un mouvement commandé peut se mettre en évidence encore d'une autre façon. Si on demande au malade de fléchir l'avant-bras sur le bras et de résister au mouvement passif d'extension, on ne voit et on ne sent pas les muscles

fléchisseurs se durcir. Si, quelques instants après, on lui demande de serrer fortement dans sa main les doigts du médecin, celui-ci ne sent pas non plus une pression quelconque s'exercer sur ses doigts. Mais comme preuve de l'innervation motrice que le malade semble envoyer dans ses muscles, on voit et on sent se produire une contraction énergique des muscles du bras et de l'épaule que dans l'expérience précédente le malade paraissait incapable d'amener en contraction. Une innervation motrice semble donc bien partir de l'écorce cérébrale, mais au lieu de se rendre dans les muscles qui devraient se contracter, le malade l'envoie, consciemment ou inconsciemment, dans les muscles voisins;

4° Comme symptôme neurasthénique fréquent on voit survenir encore l'*exagération des réflexes tendineux* sans modification apparente des réflexes cutanés, ou bien, avec une exagération concomitante de ces derniers. Cette exagération des réflexes tendineux ne va jamais jusqu'à produire ni le clonus de la rotule ni le clonus du pied. Ce qui prouve souvent le caractère psychique de cette exagération des réflexes tendineux, c'est que la percussion du ligament rotulien n'amène pas un mouvement brusque et unique de propulsion de la jambe sur la cuisse, mais bien souvent deux ou trois secousses successives et d'inégale intensité dans le muscle quadriceps. Un moyen de se renseigner sur la réalité de l'exagération du réflexe rotulien, c'est de percuter la crête du tibia, percussion qui, en cas d'exagération réelle des réflexes tendineux, est souvent suivie d'une contraction du muscle.

L'absence de contraction réflexe dans ces conditions ne peut toutefois pas être considérée comme une preuve de la nature psychique de l'exagération. Mais un moyen qui nous a souvent servi pour savoir si une exagération des réflexes rotuliens est organique ou fonctionnelle est le suivant : Si, chez un homme normal ou un homme atteint de paraplégie spastique, on percute successivement le ligament rotulien, la rotule et la partie tendineuse sus-rotulienne du muscle quadriceps, on ne voit *jamais* la contraction réflexe se produire par percussion de la rotule, alors que le muscle se contracte vivement, chaque fois que le marteau percuteur tombe sur son tendon soit au-dessus, soit au-dessous de la rotule. Dans l'hystérie et dans la névrose traumatique accompagnées d'exagération des réflexes tendineux, le réflexe se produit souvent, même quand on percute la rotule. C'est ce qui prouve la nature purement psychique de l'exagération.

Un symptôme fréquent encore est l'exagération de l'activité cardiaque ou *tachycardie* survenant par crises ou par accès, surtout

à la suite d'excitations mécaniques ou psychiques, puis des *troubles vaso-moteurs* consistant en rougeur ou en pâleur subite de la face, ou bien dans l'apparition brusque, au moment de l'examen, de plaques rouges sur diverses régions du corps, principalement au cou et à la poitrine. Ces troubles vaso-moteurs peuvent encore être provoqués mécaniquement soit sous forme de petits nodules, qui se forment aux points touchés par l'épingle lors de l'exploration de la sensibilité douloureuse, soit sous forme de larges lignes rouges, puis blanches, quand on promène sur le dos ou la poitrine soit la pointe d'un crayon, soit le rebord de l'ongle. C'est ce qui constitue le *dermographisme.*

Quand la névrose a duré quelque temps, on voit survenir encore une *modification profonde du caractère*, de la mélancolie et des préoccupations hypocondriaques. Le malade est tourmenté par des idées noires se rapportant à l'accident subi, à ses souffrances, à sa situation qu'il croit désespérée. Il est convaincu qu'il ne guérira jamais complètement, qu'il ne pourra jamais récupérer la plénitude de sa capacité intellectuelle ou ouvrière antérieure. Il devient irritable, pleure pour des riens, est en proie à des angoisses. Il se plaint d'affaiblissement de la mémoire et se désintéresse de tout, uniquement préoccupé de sa propre personne.

Les *symptômes hystériques* les plus fréquents de la névrose traumatique sont des symptômes d'affaiblissement ou d'exagération de motilité ou de sensibilité. Comme symptôme moteur on observe fréquemment le *tremblement* accompagnant l'asthénie musculaire. Ce tremblement peut reproduire à s'y méprendre celui que l'on observe dans certaines affections organiques, notamment le tremblement intentionnel de la sclérose en plaques, le tremblement basedownien ou le tremblement caractéristique de la maladie de Parkinson. Il s'exagère généralement par les émotions morales. Contrairement au tremblement organique qui est presque toujours bilatéral, au moins dans la sclérose en plaques et la maladie de Basedow, le tremblement de la névrose traumatique peut être unilatéral et n'intéresser qu'un membre supérieur. Nous avons eu l'occasion d'observer un tremblement très intense du membre supérieur droit, chez un ouvrier victime d'un accident du travail qui a persisté pendant six mois, résistant à tous les traitements, et qui a disparu un beau jour brusquement, quand il était en observation dans ma clinique, et cela à la suite de la réception d'une lettre que lui avait envoyée sa femme, le priant de revenir à la maison à l'occasion de la fête du village!

La *paralysie* peut se présenter sous forme de monoplégie, d'hémiplégie ou de paraplégie. Elle est quelquefois flasque, le plus souvent elle est accompagnée de contracture. Elle a tous les caractères de la paralysie hystérique, c'est-à-dire que tout en ayant les caractères d'une paralysie centrale, elle ne s'accompagne jamais des modifications des réflexes tendineux et cutanés, caractéristiques des paralysies organiques. Souvent aussi, elle est accompagnée d'anesthésie hystérique. C'est ainsi que nous avons observé une paralysie flasque de tout le membre supérieur droit, avec anesthésie limitée par une ligne horizontale, passant par la racine du membre, chez un malade à la suite d'un accident de chemin de fer, dans lequel l'homme avait été projeté par l'épaule contre la paroi de la voiture sans lésion apparente.

En cas d'*hémiplégie*, les muscles énervés par le nerf facial et par le nerf hypoglosse échappent d'ordinaire à la paralysie. De plus, chose curieuse, l'hémiplégie se produit toujours du côté traumatisé, de telle sorte qu'après un traumatisme ayant porté sur la moitié droite du crâne, on verra survenir une hémiplégie droite alors que, si réellement il y avait eu lésion de l'hémisphère cérébral droit, la paralysie aurait dû survenir à gauche.

Au lieu de paralysie complète, on peut voir survenir simplement de la *parésie*; ce qui prouve bien que dans ces cas la parésie est d'origine psychique, c'est que la force musculaire réelle développée par le malade est nulle, malgré l'effort visible qu'il semble effectuer; de plus, bien souvent on voit l'impulsion volontaire se rendre dans les muscles voisins de ceux que le malade est prié de contracter.

Le trouble moteur le plus fréquent est la *contracture*, soit contracture en extension d'un membre inférieur, soit contracture en flexion d'un membre supérieur, soit paraplégie spastique. Cette contracture a de caractéristique que, comme la contracture hystérique, elle augmente avec les efforts que l'on développe pour la vaincre.

Les troubles de la sensibilité caractéristiques de la névrose traumatique sont, à côté des *douleurs* et des *paresthésies* qui existent toujours, de l'*hypoesthésie* ou même de l'*anesthésie*. L'anesthésie peut être uniquement de l'analgésie et s'étendre à toute la surface cutanée. D'autres fois elle intéresse tous les modes de la sensibilité et se présente sous forme d'hémianesthésie ou sous forme d'anesthésie segmentaire. L'anesthésie douloureuse peut exister avec de l'hyperesthésie tactile. Quand il y a anesthésie complète on assiste alors à ce phénomène étrange, c'est que le malade

paraît insensible à toutes les excitations externes, et cependant tous les réflexes, tendineux et cutanés, sont exagérés.

Tous les symptômes hystériques et neurasthéniques peuvent se combiner et présenter les plus grandes variations dans leur nombre, leur intensité et la façon dont ils sont associés. Il en résulte qu'il existe autant de types de névrose traumatique qu'il y a d'individus qui en sont atteints.

Diagnostic.

Le diagnostic de névrose traumatique doit se faire par exclusion. Ici, comme dans l'hystérie et la neurasthénie, il faut écouter son malade avec patience, lui permettre l'exposé complet de l'état de ses souffrances physiques et morales, admettre, *a priori*, comme réel tout ce dont il se plaint, puis le soumettre à un examen somatique complet dans le but de trouver des symptômes objectifs qui puissent venir à l'appui de ses affirmations. Car le point capital à élucider, dans les états nerveux consécutifs à des traumatismes, c'est l'existence ou la non-existence de symptômes permettant de conclure à l'existence d'une affection organique. Le système nerveux est, par bonheur, un système qui parle, c'est-à-dire dont les lésions irritatives ou destructives doivent se traduire par des symptômes d'exagération ou d'affaiblissement du fonctionnement normal. Si, après un examen complet, méthodiquement conduit et, au besoin, s'il existe le moindre doute, répété à quelques jours d'intervalle, on ne parvient pas à mettre en évidence l'existence incontestable de symptômes objectifs, on peut écarter, avec énormément de probabilités, l'existence d'un trouble organique. Dans ces conditions, on doit rechercher s'il n'existe pas de symptômes d'ordre fonctionnel permettant de fixer le diagnostic d'une façon définitive.

Dans tout cas de névrose traumatique on doit penser à la possibilité de la simulation de la part du malade, ou du moins à la possibilité d'une exagération intentionnelle des symptômes dont il se plaint. C'est là un côté particulier de la névrose traumatique, extrêmement pénible pour le médecin, qui ne se rencontre pas, au moins pas au même degré, ni dans l'hystérie ni dans la neurasthénie. La raison en est facile à saisir. Le neurasthénique simple désire guérir. Ce qui le prouve, c'est l'influence morale considérable que le médecin en qui il a confiance peut exercer sur lui au moins momentanément. L'hystérique souvent désire être malade et cela uniquement pour susciter l'intérêt et la compassion autour d'elle, parce que son état de maladie la rend en quelque sorte

intéressante, mais tout ce dont elle se plaint n'exerce aucune influence visible sur son état physique. Elle a accepté son sort tel qu'il est et elle s'en contente.

Le névrosé traumatique, au contraire, est intéressé matériellement à la longue durée de sa maladie. Il doit convaincre ceux qui l'entourent et surtout les médecins qui l'examinent de la réalité et de la gravité de son état, parce que l'indemnité à laquelle il a droit le préoccupe au plus haut point et qu'il sait, soit de par lui-même, soit de par son entourage, que cette indemnité sera en rapport et avec la durée de son mal et avec l'intensité de ses souffrances.

La simulation est donc compréhensible, elle existe ou peut exister, sans aucun doute, mais si on entend par simulation le désir formel et conscient du malade d'exagérer volontairement les symptômes de son état pathologique, nous croyons que la simulation est rare; qu'en tout cas, elle est beaucoup moins fréquente qu'on ne le croit généralement. Mais, si la simulation est rare, l'exagération plus ou moins inconsciente des symptômes existants est un phénomène fréquent. Il est bon que le médecin le sache et que, dans tout cas un peu extraordinaire, il pense à la possibilité d'une simulation.

L'examen d'un malade, victime d'un accident du travail, doit donc être fait sans aucune idée préconçue. Tous les efforts du médecin doivent tendre à mettre en évidence des symptômes objectifs pouvant venir à l'appui des affirmations du traumatisé. Parmi ces symptômes, le plus important est l'exagération permanente des réflexes tendineux, surtout quand elle accompagne l'abolition ou la modification des réflexes cutanés. Sous ce rapport il est bon toutefois de se rappeler que l'abolition du réflexe plantaire en flexion s'observe fréquemment dans l'hystérie;

l'irritabilité mécanique des muscles, que l'on peut rencontrer toutefois encore dans les cas avancés de troubles de la nutrition;

les troubles vaso-moteurs, la tachycardie, le rétrécissement concentrique du champ visuel, etc.

Ce sont là symptômes objectifs de troubles fonctionnels du système nerveux, mais que le malade n'est pas en état de reproduire volontairement.

La douleur est un symptôme fréquent dans la névrose traumatique. C'est un symptôme purement subjectif dont on ne peut jamais contester l'existence, mais dont il est difficile de savoir s'il est réel ou simulé. Dans quelques cas, on peut reconnaître l'existence réelle de points douloureux à ce fait que la pression exercée

à ce niveau, non seulement provoque de la douleur, mais encore s'accompagne d'une modification du pouls et quelquefois aussi d'un rétrécissement de la pupille (réflexe psychique). L'absence pourtant de cette réaction cardiaque ou pupillaire ne permet pas de conclure à la non-existence de la douleur.

Certaines simulations sont cependant faciles à dépister. C'est ainsi que nous avons récemment été chargé de l'expertise médicale d'un accidenté du travail atteint de contracture hystérique du membre inférieur droit avec hémianesthésie droite pour tous les modes de la sensibilité. Nous en avons fait l'objet d'une démonstration clinique. En explorant le malade de dos avec une épingle, nous lui avions intimé l'ordre, chaque fois qu'on le toucherait, de dire à haute voix « je sens » ou bien « je ne sens pas ». En le piquant alors avec l'épingle en ne lui laissant pas le temps de réfléchir, il disait « je sens » chaque fois qu'on le touchait à gauche ; mais aussi « je ne sens pas », chaque fois que l'épingle le touchait à droite ! C'était bien là la preuve manifeste que son hémianesthésie droite était simulée. Ce même malade paraissait être atteint d'hémianesthésie droite profonde, puisque, les yeux bandés, il ne parvenait pas à dire la position imprimée à l'un ou l'autre segment de membre. La simulation ici encore pouvait être mise en évidence de la façon la plus simple. Il suffisait de répéter la même expérience « fermer ou ouvrir passivement la main » un certain nombre de fois pour se rendre compte que chaque fois que la main était fermée, il la déclarait ouverte et chaque fois qu'elle était ouverte il la disait fermée, sans se tromper une seule fois.

La simulation est donc possible. Il faut y penser, tâcher de la dépister, mais ne conclure à son existence que quand on a des preuves manifestes.

Si l'examen d'un accidenté du travail ne révèle l'existence d'aucun symptôme objectif et que l'on a des doutes sur le caractère réel des symptômes subjectifs, il est bon, avant de se prononcer, de tenir le malade pendant quelque temps en observation dans un hôpital ou dans un institut.

Dans certains cas de névrose traumatique, il sera donc souvent bien difficile d'établir, non seulement s'il y a simulation ou troubles fonctionnels ou organiques véritables, mais encore, en cas d'absence de simulation, s'il n'y a pas exagération involontaire des troubles fonctionnels, de même que la répartition exacte, surtout pour ce qui concerne les symptômes subjectifs, de ce qui est réellement fonctionnel et de ce qui est organique.

Mais le médecin ne doit pas seulement faire un diagnostic

médical, il sera très souvent appelé à se prononcer soit comme médecin-expert nommé par la famille, soit comme médecin-expert désigné par le tribunal, sur le *degré d'incapacité de travail*, soit temporaire, soit permanente, imputable au traumatisme. C'est là une question excessivement difficile à régler, et pour la solution de laquelle il est impossible de s'appuyer sur des règles fixées d'avance. Chaque cas doit être évalué individuellement. S'il n'y a pas de lésion organique l'incapacité n'est jamais permanente. Si les troubles organiques sont locaux, il ne peut s'agir que d'incapacité partielle. Si les troubles sont généraux il faut tenir compte de leur intensité et de leur étendue.

Un principe de droit domine toute la situation : tout homme qui a subi un dommage a droit à une juste réparation. Le médecin doit intervenir pour apprécier exactement le degré du dommage subi, et il ne peut se faire ni l'avocat de son client ni celui de l'administration qui l'a proposé à titre d'expert. Il est censé ignorer complètement les intérêts qui sont en jeu. Il n'a pas le droit de faire, dans ses appréciations, ni du tort à l'accidenté, ni du tort à la société responsable. En cas de doute, il exprime ses doutes en toute franchise sans se laisser guider par les personnes en cause et surtout sans se dire, ce à quoi il serait plus ou moins enclin *a priori*, que le doute doit favoriser plutôt l'ouvrier qui est pauvre que la société responsable.

Dans les cas où une indemnité est justifiée, il est de la plus haute importance de la faire octroyer le plus rapidement possible. La solution du litige est souvent pour l'accidenté, surtout quand il s'agit de troubles fonctionnels, un élément important de guérison. Il est donc du devoir de tout médecin-expert, dans un cas d'accident, de faire son rapport le plus rapidement possible, convaincu que l'attente et l'inquiétude dans lesquelles vit l'accidenté peuvent entretenir et même aggraver les troubles fonctionnels.

Pronostic.

Dans les cas légers, la guérison peut être complète. Il faut d'ailleurs admettre *a priori* que tout trouble fonctionnel quel qu'il soit est susceptible de guérison. Cependant, dès que la question d'indemnité est en jeu, les névroses les plus légères peuvent devenir tenaces. La présence de symptômes psychiques rend généralement le pronostic moins favorable.

Traitement.

Aussi longtemps que la question d'indemnité n'aura pas reçu de solution, il n'y a guère d'espoir d'obtenir un résultat favorable

quel que soit le traitement institué. C'est là le motif principal, surtout au point de vue du traumatisé, pour lequel le médecin doit tout mettre en œuvre pour arriver à une solution juste et satisfaisante du litige. C'est en quelque sorte la partie essentielle du traitement. Dès qu'une solution est intervenue et que l'accidenté est débarrassé de toute préoccupation pécuniaire à cet égard, il faut le soigner comme un hystérique ou comme un neurasthénique, relever ses forces par une alimentation rationnelle et surtout se rappeler que le traitement moral seul conduira à la guérison.

TABLE GÉNÉRALE DES MATIÈRES

LES MALADIES ORGANIQUES

LES MALADIES FONCTIONNELLES.

TABLE ALPHABÉTIQUE DES MATIÈRES